Städtisches Krankenhaus Am Urban, Berlin

Gehörorgan und Vererbung mit Berücksichtigung des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

an der **Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin**

vorgelegt von

Hans Kunz
aus Bremerhaven

12. August 1937

Druck: Steglitzer Anzeiger, Verlag u. Druckerei Max Fischer, Bln.-Steglitz, Schützenstr. 7

M 218

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. med. Siebeck

Referent: Prof. Dr. med. v. Eicken

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Durch das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses sollen diejenigen von der Fortpflanzung ausgeschlossen werden, die an einer bestimmten Erbkrankheit leiden. Es braucht nicht nur die Erblichkeit des Leidens erwiesen zu sein, sondern die betreffende Person muß auch Träger der Erbkrankheit sein.

Der Nachweis der Erblichkeit stößt oft auf große Schwierigkeiten, zumal da es nicht immer möglich ist, die Angehörigen der zu Sterilisierenden zu erfassen und sie auf das Vorhandensein der betreffenden Erbkrankheit zu untersuchen.

Im Rahmen der erbbiologischen Arbeiten, die zur Zeit in der chirurgischen Abteilung des Städtischen Krankenhauses Am Urban in Berlin (Professor E. Gohrbandt) von Herrn Dr. Dr. Stiasny durchgeführt werden, habe ich es mir zur Aufgabe gestellt, die Erkrankungen und Mißbildungen des Gehörorgans auf ihre Vererbbarkeit eingehend zu untersuchen und eigene Beobachtungen, die in der Hals-, Nasen- und Ohren-Abteilung des gleichen Krankenhauses (Dirigierender Arzt Dr. E. Noack) gemacht wurden, in dieser Arbeit wiederzugeben.

In dieser Arbeit wurden nicht nur diejenigen Erkrankungen und Mißbildungen des Gehörorgans bearbeitet, die für das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses in Frage kommen, sondern auch alle leichteren Formen der Erkrankung und Mißbildung sowie die Vererbung gewisser Krankheitsdispositionen.

Wie im übrigen Organismus, so finden sich auch im Bereiche des Gehörorgans Abweichungen, anfangend von der geringsten bis zur schwersten, ganz in das Gebiet der Pathologie gehörenden Krankheit, für die erbliche Einflüsse geltend gemacht werden müssen.

Seit Inkrafttreten des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses hat die Frage, ob das betreffende Leiden erblich oder erworben ist, an Bedeutung zugenommen.

Die im Bereiche des äußeren Ohres festzustellenden Veränderungen und Mißbildungen fallen im allgemeinen nicht unter das „schwer" im Sinne des Gesetzes, während bei anderen schweren Leiden, sobald die Erblichkeit nachgewiesen ist, das Gesetz in seinem ganzen Umfang in Anwendung zu bringen ist.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535702_0188

Erbliche Veränderungen im Bereiche der Ohrmuschel

Für das Auftreten von Ohrmuschel-Mißbildungen oder ähnlichen Anomalien kommt neben äußeren Einwirkungen, da man sie besonders häufig angeboren findet, Vererbbarkeit in Frage, d. h. es müssen gewisse bereits im Keime präformierte Anomalien dafür verantwortlich gemacht werden (Marx). Auch gelang es, Ohrmißbildungen über eine Reihe von Generationen zu verfolgen, jedoch ohne einen allgemein geltenden Vererbungsmodus festzustellen. Als erwiesen kann jedoch angesehen werden, daß alle Arten von Mißbildungen oder auch nur leichte Abweichungen, von der einfachsten kaum noch pathologisch aufzufassenden Veränderung bis zur schwersten, zum völligen Fehlen jeglichen äußeren Ohres vererbt werden können.

Eine exakte Einteilung der angeborenen Mißbildungen der Ohrmuschel läßt sich nicht erstellen, da bei diesem Körperteil fließende Uebergänge vom Normalen zur Mißbildung bestehen. Besprochen und auf ihre Erblichkeit untersucht sollen deshalb nur diejenigen Abweichungen, die unserem Auge als solche auffallen, ohne dabei eine bestimmte Einteilung vorzunehmen.

Die grobe Form der Ohrmuschel scheint am meisten aufzufallen, d. h. es finden sich Ohrmuscheln, die sich im äußeren Bau ganz deutlich unterscheiden. Leicher unterschied dabei schmalohrige (Ohrindex über 65) und breitohrige (Ohrindex unter 55) Typen, wobei er nach Martin den physiognomischen Ohrindex gleich der physiognomischen Ohrbreite mal 100 dividiert durch die physiognomische Ohrlänge setzte. Es kam ihm dabei darauf an, den Vererbungsmodus beider Ohrformen nach Möglichkeit festzulegen und untersuchte Kreuzungen beider auszuwerten. Er überprüfte Kreuzungen von schmalohrig und schmalohrig (1), breitohrig und breitohrig (2) und schmalohrig und breitohrig (3) und kam trotz der geringen Zahl seiner Fälle zu eindeutigen Ergebnissen. Er fand:

Zu (1) Von den 53 Kindern aus den 18 schmalohrigen Elternpaaren waren 41 schmalohrig, die übrigen hatten einen mittleren Index. Kein Kind war breitohrig.

Zu (2) Von den 12 Kindern der 4 breitohrigen Elternpaare waren alle breitohrig.

Zu (3) Unter den 36 Kindern aus den 11 Kreuzungen schmalohrig mal breitohrig waren 18 Kinder schmalohrig, 3 Kinder breitohrig, alle übrigen hatten einen mittleren Index.

Leicher schloß aus diesen Ergebnissen, daß sich das schmale Ohr dominant, das breite rezessiv vererbt. Daß tatsächlich erbliche Faktoren in Frage kommen können, geht auch aus den vergleichenden Messungen an eineiigen und zweieiigen Zwillingen hervor, die v. Verschuer durchführte. Er stellte fest, daß Differenzen in den Ohrindices bei zweieiigen Zwillingen häufiger vorkam als bei eineiigen.

Auch Messungen der **Ohrmuschelinsertion** erbrachten Ergebnisse, die für die Vererbung von Wichtigkeit sind. Leicher legte seinen Untersuchungen den Winkel zwischen der Ohrbasis und der Ohraugenebene zugrunde und

bezeichnete ihn als „Insertionswinkel der Ohrmuschel". Als Durchschnitt fand er einen Winkel von 76,2°, wobei die von ihm gesehenen Variationen zwischen 56° und 95° schwankten. Als Grenze nahm er einen Winkel von 70° an, d. h. war der Winkel kleiner als 70°, sprach er von schiefer, war er größer als 70°, von gerader Insertion. Unter Zugrundelegung dieser Zahl untersuchte er 73 Elternpaare, und zwar

50 Elternpaare (Kreuzungen zwischen gerader und gerader Insertion) und deren erwachsene 148 Kinder.

6 Elternpaare (Kreuzungen zwischen schiefer und schiefer Insertion) und deren erwachsene 16 Kinder.

17 Elternpaare (Kreuzungen zwischen schiefer und gerader Insertion) und deren 59 erwachsene Kinder.

Von den 148 erwachsenen Kindern aus den Kreuzungen gerade und gerade hatten 145 eine gerade Insertion und nur drei eine schiefe. Diese letzten drei waren aus verschiedenen Familien, ihre Geschwister zeigten alle eine gerade Insertion, so daß die Wahrscheinlichkeit einer Heterozygotie der Eltern bestand. Der Nachweis einer solchen gelang in einem der drei eindeutig.

Von den 16 Kindern der 6 Elternpaare mit schiefer Insertion zeigten alle eine schiefe Insertion. Zweimal war zwischen den Eltern Blutsverwandtschaft nachzuweisen.

Von den 59 Kindern aus den Kreuzungen zwischen gerader und schiefer Insertion besaßen 55 eine gerade Insertion, während nur 4 Kinder aus 4 verschiedenen Familien schief inserierende Ohrmuscheln hatten.

Leicher folgert aus diesen Ergebnissen, daß sich die gerade Insertion dominant, die schiefe rezessiv vererbt.

Bei dem **angewachsenen Ohrläppchen** handelt es sich nach Lenz nicht um ein Entartungszeichen, sondern um eine erbliche Anomalie, eine Tatsache, die bei vorsichtigster Auswertung der Forschungsergebnisse als sehr wahrscheinlich anzusehen ist.

Carrière untersuchte 138 Personen aus 15 Familien mit angewachsenem Ohrläppchen und fand, ohne die Ergebnisse seines geringen Materials zu überschätzen, daß sich diese Variation „ohne Geschlechtskopplungen oder sonstige Verwicklungen dominant vererbt".

Auf Grund seiner an den Einwohnern der Insel Runö durchgeführten Untersuchungen, die 247 Personen umfaßten, gelangte Hildén zu dem Ergebnis, daß sich das freie Ohrläppchen mit aller Wahrscheinlichkeit dominant vererbe, „wobei das freie und das angewachsene Ohrläppchen dem einfachen monofaktoriellen Schema folgen".

Wesentlich eindeutiger sind dagegen die Ergebnisse Leichers. Er untersuchte:

1. 4 Elternpaare (Ohrläppchen beider einfach oder schräg angewachsen) und deren 13 Kinder.
2. 50 Elternpaare (Ohrläppchen beider frei herabhängend) und deren 192 Kinder.
3. 22 Elternpaare (Ohrläppchen des einen Elters frei, des anderen einfach oder schräg angewachsen) und deren 79 Kinder.

Zu 1. Alle Kinder hatten wie ihre Eltern angewachsene Ohrläppchen. In zwei Familien war Blutsverwandtschaft zwischen beiden Eltern nachzuweisen.

Zu 2. Von den 50 Elternpaaren hatten die Kinder von 43 Paaren sämtlich frei herabhängenden Ohrläppchen (163 Kinder). Von den übrigen 7 Familien hatte wenigstens ein Kind angewachsene Ohrläppchen. Durch Untersuchung konnte Leicher nachweisen, daß es sich bei diesen 7 Familien um Kreuzungen zweier Heterozygoten handelte, wie man annehmen mußte.

Zu 3. Von den 22 Elternpaaren mit frei herabhängendem und angewachsenem Ohrläppchen hatten nur 10 Kinder mit frei herabhängendem Ohrläppchen, 12 hatten Kinder teils mit angewachsenem, teils mit freiem Ohrläppchen. Von den 41 Kindern dieser letzten 12 Elternpaare wiesen 18 beiderseits freie, 22 beiderseits angewachsene Läppchen auf, während ein Kind auf einer Seite ein freies, auf der anderen ein angewachsenes Ohrläppchen hatte. Wenn auch diese Zahlen sehr gut mit den Mendelschen Gesetzen zusammenpassen, so warnt Leicher jedoch mit Recht vor verallgemeinernden Schlüssen über den Erbgang dieser Merkmale, da gerade bei diesen 12 Elternpaaren Heterozygotie vorkommen kann.

Er kommt zu dem Schluß, daß sich das frei herabhängende Ohrläppchen dominant, das angewachsene (einfach) rezessiv vererbt. Auch der Meinung von Lenz, daß das angewachsene Ohrläppchen kein Entartungszeichen ist, schließt er sich an. Sein häufigeres Vorkommen in Familien mit blutsverwandten Eltern hält er für einen Beweis der Rezessivität und nicht für ein Zeichen von Degeneration.

Bei Beobachtung von Zwillingspaaren findet sich weitgehende Uebereinstimmung im Ansatz der Ohrläppchen. Siemens stellte bei einem eineiigen Zwillingspaar übereinstimmendes Fehlen, Poll bei einem anderen konkordant angewachsene Ohrläppchen fest, Tatsachen, die sehr für eine erbliche Anomalie sprechen.

Wichtig sind in diesem Sinne auch die von v. Verschuer und Leicher durchgeführten Zwillingsuntersuchungen. Ersterer fand bei 57 eineiigen Paaren keine Abweichung, letzterer bei 39 Paaren. Bei zweieiigen Zwillingen waren die Verhältniszahlen anders, jedoch wegen ihrer Kleinheit nicht gut auswertbar. Diskordanz fand v. V. bei 34 Paaren fünfmal, L. bei 27 Paaren zweimal. Zusammenfassend wurde demnach bei 96 eineiigen Zwillingspaaren keinerlei Diskordanz gefunden, während eine solche bei 61 zweieigen Zwillingspaaren siebenmal festzustellen war.

Zu den Varietäten, die ins Auge fallen, jedoch bisher noch keinen bestimten Vererbungsmodus erkennen lassen, gehört das **Darwin'sche Höckerchen.** Diese Besonderheit besteht in einem umschriebenen Vorsprung des Helix in seinen hinteren Partien und wurde von Darwin, Schwalbe u. a. mit der tierischen Ohrspitze in Zusammenhang gebracht und soll beim Menschen in der Embryonalzeit bis zum 5. und 6. Monat nahezu immer festzustellen sein. Angaben über die Häufigkeit des Vorkommens weichen sehr voneinander ab. Vielleicht spielen dabei Rasseeigentümlichkeiten eine Rolle (Schwalbe). Letzterer fand z. B. bei seinen Untersuchungen im Elsaß das Darwin'sche Ohr bei Männern in 36 Prozent, bei Frauen in 24 Prozent der Fälle, Gradenigo bei gleichen Unter-

suchungen in Oberitalien nur in etwa 3,5 Prozent bzw. 3 Prozent seiner Fälle.

Daß die Vererbung eine gewisse Rolle spielt, geht aus den Ergebnissen der Zwillingsforschung hervor.

Durch Untersuchung von 39 eineiigen Zwillingspaaren kam Leicher zu folgenden Ergebnissen: zwei Paare hatten doppelseitige Spitzen, ein Paar hatte eine solche nur jeweils auf dem rechten Ohr. Von einem weiteren Paar hatte der eine Zwilling eine Spitze am rechten Ohr, der andere am linken Ohr. L. fand eine völlig gleiche Anlage des Höckerchens bei beiden Zwillingen unter seinen 39 Fällen 20mal, in 5 Fällen war dieselbe Ausbildung nur an den entgegengesetzten Ohren, und bei 9 eineiigen Zwillingspaaren fand sich die Nichtübereinstimmung nur bei einem Zwilling. Bei Untersuchungen von zweieiigen Zwillingen, die L. als Vergleich vornahm, fand er unter 27 Paaren 3 Paare mit ausgesprochener Darwinscher Spitze, ein Paar besaß sie doppelseitig ausgebildet, bei einem anderen Paar war nur ein Zwilling damit behaftet, von einem dritten hatte nur der eine Zwilling einseitig eine Darwinsche Spitze, während sie bei dem anderen völlig fehlte.

v. Verschuer fand unter den von ihm untersuchten 22 eineiigen Zwillingspaaren die Darwinsche Spitze an allen 4 Ohren siebenmal, an 3 Ohren fünfmal, an 2 Ohren gleichseitig zehnmal, an 2 Ohren spiegelbildlich viermal, an 2 Ohren nur bei einem Zwilling zweimal, an einem Ohr viermal. Er kam durch seine Untersuchungen, wenn er nur die Paare zählte, bei denen das Darwinsche Höckerchen wenigstens bei einem Zwilling asymetrisch, d. h. wenigstens auf einem Ohr vorkam, zu einer Verhältniszahl von Konkordanz zur Diskordanz von 14 : 9.

Es wäre jedoch verfrüht, aus diesen Zahlen verallgemeinernde Schlüsse hinsichtlich der Vererbung zu ziehen. Fest steht, daß sich auch ganz auffallende Uebereinstimmungen im Bau der Ohrmuschel bei Geschwistern vorfinden lassen, daß auch häufig bei anderen Blutsverwandten weitgehendste Aehnlichkeit festgestellt werden kann. Wir konnten z. B. ein Darwinsches Höckerchen bei Mutter und Sohn finden.

So kommt v. Verschuer bei seinen Zwillingsuntersuchungen zu dem Ergebnis, daß die zahlreichen Variationsmöglichkeiten im Bau des äußeren Ohres ein wertvolles Mittel der Vererbungsforschung darstellen. Er errechnete für die Form der Ohrmuschel folgende Zahlen:

bei eineiigen Zwillingen:	völlige Gleichheit	77 Prozent,
	kleine Variation	21 Prozent,
	Diskordanz	2 Prozent;
bei zweieiigen Zwillingen:	Diskordanz	80 Prozent.

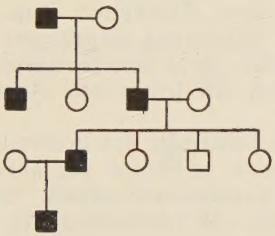
Eines läßt sich aber aus den Untersuchungen v. Verschuers u. a. ableiten, nämlich die Tatsache, daß sich die Einflüsse der Vererbung nicht nur auf gröbere Merkmale im äußeren Bau der Ohrmuschel beschränken, sondern auch in den feinsten Einzelheiten ihrer Form nachzuweisen sind.

Besonders häufig werden **abstehende Ohrmuscheln** auffallen; das sind solche, die mit der Sagittalebene des Körpers einen Winkel von 90° bilden (Gradenigo). Als Ursache werden neben äußeren Ursachen auch endogene aus der Fetalzeit und erbliche Faktoren verantwortlich gemacht. Für diese Annahme spricht nach Leicher:

1. Die Entwicklung des äußeren Ohres in der Fetalzeit;
2. die Tatsache, daß von Geschwistern, die unter gleichen Lebensbedingungen aufgezogen werden, nur ein Teil abstehende Ohrmuscheln aufweisen kann, oder daß nur einzelne Familienmitglieder aus verschiedenen Generationen abstehende Ohren haben;
3. das von J. Bauer beschriebene eineiige Zwillingspaar, bei welchem nur jeweils die rechte Ohrmuschel abstand;
4. das rassemäßige Vorkommen abstehender Ohrmuscheln.

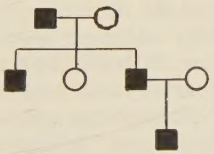
Allgemein bekannt ist das gleichzeitige Vorkommen abstehender Ohrmuscheln und anderer Deformitäten (Mißbildung der Halswirbelsäule, Syndaktylie, Gaumenfisteln (Richter), das vorwiegende Befallensein psychisch Kranker (Voli), auch, daß abstehende Ohrmuscheln in verschiedenen Familien generationsweise auftreten.

Richter findet in seinem Bekanntenkreise eine Familie, in der abstehende Ohren in 4 Generationen nachzuweisen waren. Dieses besondere Merkmal trugen jedoch nur die männlichen Mitglieder der Familie, während es bei den weiblichen nicht festgestellt wurde.



Abstehende Ohrmuscheln
(Richter)

Diese Beobachtung stimmt sehr gut mit unseren eigenen überein. Wir fanden durch drei Generationen bei den männlichen Mitgliedern der Familie — mit einer Ausnahme — abstehende Ohrmuscheln, während sie bei den weiblichen nicht zu finden war.



Abstehende Ohrmuscheln
(Eigene Beobachtung)

Beide Stammbäume haben eines gemeinsam, nämlich den Nachteil des „ausgesuchten Falles", zeigen jedoch deutlich, daß sich abstehende Ohrmuscheln vererben können. Eine Regel über den Vererbungsmodus aus diesen beiden Fällen aufzustellen wäre völlig verfehlt, wenn auch die Tatsache einer

geschlechtsgebundenen Dominanz — in unserem Fall war keine Blutsverwandtschaft nachzuweisen — gegeben zu sein scheint.

Gegen die Tatsache einer geschlechtsgebundenen Dominanz sprechen schon die Beobachtungen Leichers. Er untersuchte drei Familien und fand in der

1. bei zwei von 5 Geschwistern, einem Knaben und einem Mädchen sowie bei ihrem Vater standen die Ohrmuscheln ab. Die Mutter der Geschwister, deren Eltern und Geschwister und auch die Geschwister und Eltern des Vaters hatten anliegende Ohrmuscheln.
2. Bei einem Paar zweieiiger Zwillinge hatte der eine abstehende Ohrmuscheln, der andere nicht. Die gleiche Anomalie fand sich bei der Mutter und bei beiden Großeltern der Zwillinge. Nicht festzustellen war sie bei den Großmüttern, dem Vater und seinen Geschwistern.
3. Bei einem Elternpaar und seinen 4 Kindern standen die Ohrmuscheln ab. Die Mutter gab an, das Gleiche wäre bei ihrem Vater der Fall gewesen, bei ihrer Mutter nicht. Die Eltern ihres Vaters sollen normale Ohrmuscheln gehabt haben.

Leicher steht auf dem Standpunkt, daß die bisher aufgestellten Stammbäume über das Vorkommen abstehender Ohrmuscheln noch keine exakte Klarheit über die Art ihres Vererbungsmodus zulassen, daß jedoch ihre Rezessivität am besten mit seinen drei Familienbeobachtungen übereinstimmt.

Für die Erblichkeit der **Mikrotie** sind bisher noch keine absolut sicheren Beweise vorgebracht worden; es fehlen vor allen Dingen Stammbäume, die über eine Reihe von Generationen reichen. Man kann aber annehmen, daß eine hereditäre Anlage als Hauptursache zu gelten hat (Albrecht).

Klinisch finden sich alle Uebergänge von der einfachsten Hypoplasie bis zur schwersten Veränderung, bis zur völligen Verkrüppelung und Ausbildung der Ohrmuschel als höckriger, wulstförmiger Ansatz. Häufig besteht zusammen mit einer Mikrotie eine häutige oder knöcherne Atresie des Gehörgangs oder auch schwere Mißbildung des Mittelohrs und des Labyrints.

Familiäres Vorkommen beobachtete Krampitz einmal bei Mutter und Kind und fand bei beiden eine völlige Gehörgangsatresie.

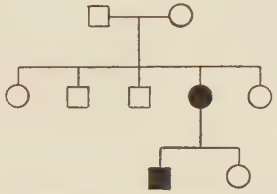
Frenzel stellte Gleiches bei Vater und Sohn fest. Der Vater hatte eine Mikrotie rechts zusammen mit einer Gehörgangsatresie bei erhaltenem Hörvermögen, der Sohn eine Mikrotie beiderseits mit Gehörgangsatresie bei vorhandener Dreherregbarkeit und vorhandenem Hörvermögen.

Den stärksten Grad der Mißbildung des äußeren Ohres finden wir in der **Anotie**, d. h. dem vollständigen Fehlen der Ohrmuschel. In Fällen dieser Art zieht sich die Haut glatt über die Stelle, an der sonst die Ohrmuschel zu finden ist. Bei den in der Literatur beschriebenen Fällen fand sich die Mißbildung beidseitig oder auch einseitig, ein Hinweis auf erbliche Ursachen konnte nicht gefunden werden, desgleichen waren Stammbäume nicht verzeichnet.

Die **Polyotie** ist äußerst selten. Es findet sich in der Literatur nur die Beschreibung eines einzigen eindeutigen Falles.

In den Bereich der polyiden Vererbung gehören nach Siemens vielleicht die **Aurikularanhänge**, d. h. sie gehören zu denjenigen Erscheinungsbildern, wo Erblichkeit offenbar vorliegt, die Art des Auftretens aber eine ausgesprochene Regellosigkeit zeigt. Man bezeichnet als Aurikularanhänge höcker- oder lappenförmige Gebilde, die in der Nähe der Ohrmuscheln ihren Sitz haben. Sie kommen bei völlig normaler oder auch mißbildeter Ohrmuschel vor und sitzen am häufigsten vor der Muschel auf der Wange, oder aber sie stehen mit dem Helix oder Tragus in Verbindung. Sie können multipel auftreten, sind in ihrer Größe verschieden und enthalten immer Netzknorpel. Virchow wies auf den häufigen Zusammenhang von Aurikularanhängen mit Gesichtsspalten und Kiefermißbildungen hin. Nach Marx sind sie mit Störungen bei der Entwicklung im Bereiche der Kiemenbögen in Verbindung zu bringen und ihrem Bau nach als branchiogene Gebilde aufzufassen.

Siemens beobachtete eine Familie, in der die Eltern der Mutter des Probanden wahrscheinlich frei von der Anomalie waren; auch die Geschwister der Mutter und ihr jüngstes Kind waren frei.



Aurikularanhänge
(Siemens)

Wir selbst fanden kleine übereinstimmende Aurikularanhänge einmal bei einer Mutter und ihrer Tochter, Vater und Bruder waren frei.

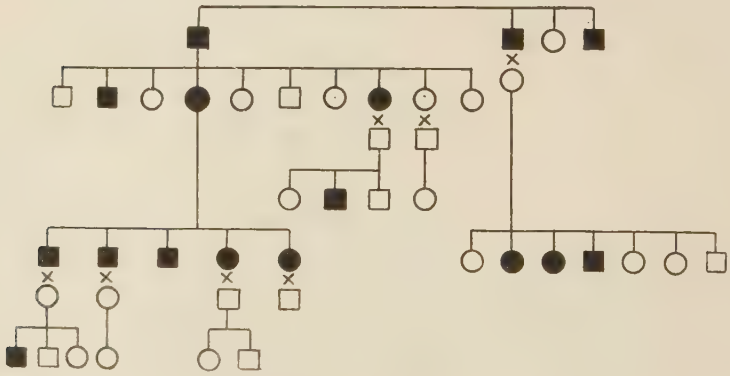
Erbliche Veränderungen im Bereiche des Gehörganges

Mehr von einer Varietät als von einer Mißbildung kann man bei den **Exostosen** des Gehörgangs sprechen (Albrecht), jedoch kann ihr Vorhandensein bei Krankheitsprozessen zu erschwerenden Komplikationen führen. Wir verstehen im weitesten Sinne darunter knöcherne Sporne, die in das Lumen des Gehörgangs hineinragen. Ueber die Häufigkeit und die Art ihres Vorkommens sind wir durch die Arbeiten von Hartmann, Alexander u. a. ziemlich genau unterrichtet. Nach Albrecht werden andere Völker und Rassen stärker befallen als die Europäer. An der Spitze stehen die Ureinwohner Amerikas, darunter wiederum die Peruaner mit 10 bis 15 Prozent. Häufig kommen sie auch bei Negern, Aegyptern und Ozeaniern vor. Möller-Holst hält deshalb das häufige Vorkommen von Exostosen in einzelnen Gebieten für eine Inzuchtfolge.

Bei Europäern werden sie manchmal in familiärer Häufung gefunden, so daß erbliche Ursachen in Frage kommen können.

Im allgemeinen gilt die Regel, daß Exostosen weit öfter bei Männern als bei Frauen gefunden werden, daß Kinder gar nicht betroffen werden. Ostmann fand unter 7537 Schulkindern kein einziges mit dieser Mißbildung, auch in seiner Praxis und einer Taubstummenanstalt nicht. Diese Angaben stimmen mit eigenen Beobachtungen überein, denn wir fanden weder bei den Kindern unserer Poliklinik, noch bei den unserer Klinik, noch unter den Kindern der von uns versorgten Schwerhörigenschule Exostosenbildung.

Interessant ist in diesem Zusammenhang der schon mehrfach angeführte Stammbaum von O. Kessel, der eine ganze Familie, in der gehäuft Exostosenbildung des Gehörgangs vorkam, durchuntersuchte und dabei zu einem dominanten Erbgang kam.



Gehörgangsexostosen
(O. Kessel)

Unter den in diesem Stammbaum enthaltenen Personen sind von 38 Mitgliedern 16 Exostosenträger. Die Eltern der fünf befallenen Kinder in der zweiten Generation waren blutsverwandt. Bemerkenswert ist noch, daß in der Familie labyrinthäre Schwerhörigkeit bei den mit Exostosen Behafteten gehäuft vorkam.

Ruttin nimmt an, daß bei der Exostosenbildung ähnliche Verhältnisse wie bei der Otosklerose vorliegen, daß die Anlage vererbt und sich die Exostosen selbst erst im zweiten oder dritten Lebensjahrzehnt entwickeln. Er fand, daß häufig beide Gehörgänge an symmetrischen Stellen befallen werden, fand dagegen drei Brüder, von denen jeder nur einseitig eine Exostose, die jeweils an verschiedener Stelle ansetzte, besaß.

Außer der vererblichen Exostosenbildung gibt es auch eine solche, bei der die Veränderung im Gehörgang durch entzündliche und mechanische Ursachen hervorgerufen wird. Für eine mechanische Aetiologie sprechen

die Beobachtungen v. Gilses, der die weit außen im Gehörgang sitzenden Exostosen mit einer „rigorosen" Reinigungsweise der Gehörgänge in Zusammenhang brachte (unter 24 Fällen 22mal). Auch kommt, wie er in Uebereinstimmung mit uns feststellte, die Affektion nicht im Kindesalter vor, ist bei Frauen seltener und soll bei Küstenbewohnern häufiger sein als bei Binnenländern (v. Gilse). Er folgert daraus, daß der Einwirkung des Wassers beim Waschen oder Baden eine große Bedeutung zugebilligt werden müsse.

Als häufig vorkommende und bis zu einem gewissen Grade als sicher erblich erwiesene Veränderung im Bereiche des äußeren Ohres und Gehörgangs kann die **Fistula auris kongenita** angesprochen werden. Urbantschitsch und Eyle haben sie bei mehreren Familien über eine Reihe von Generationen nachgewiesen, jedoch ohne einen bestimmten Vererbungsmodus festzustellen.

Diese Fisteln kommen in verschiedenen Formen vor. Typisch ist ein feiner, nur mehrere Millimeter tiefer Gang vor dem Helix ascendens, der sowohl einseitig als auch doppelseitig vorkommen kann.

Bei Untersuchung von 3200 ohrgesunden Männern fand L. Onodi 48mal eine Fistula auris kongenita, d. h. in 1½ Prozent der Fälle, Urbantschitsch fand sie etwa 6‰, Wiechmann 2‰ mal.

Auch an der Ohrmuschel selbst können sie vorkommen (Grunert).

In Länge und Art der Lage finden sich eine ganze Reihe von Modifikationen. Riedel extirpierte einen Gang, der vom Kieferwinkel in die Höhe führte und durch den man eine Sonde bis wahrscheinlich in das Mittelohr vorschieben konnte. König konnte einen Gang entlang der Ohrmuschel nach oben hin verfolgen, der medial vom Facialis verlief, Virchow teilte einen Fall von „vollkommener Halsrachenfistel" mit, bei dem gleichzeitig Mikrotie festgestellt wurde.

Angaben über die Erblichkeit finden sich in der Literatur an mehreren Stellen.

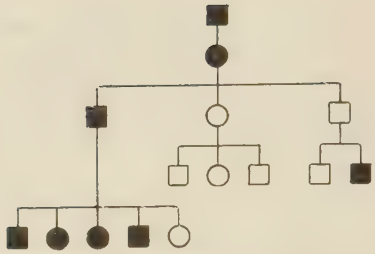
Kratz berichtet von zwei Familien, in denen einmal die Mutter und sämtliche Kinder, zum anderen Mal die Mutter und ein Teil der Kinder Ohrfisteln hatten.

Urbantschitsch fand einen Knaben mit kongenitaler Ohrfistel. Eine gleiche fand sich bei seiner Tante und deren Sohn, dessen Brüder die Anomalie nicht trugen. Von einem zweiten Bruder des Großvaters zeigte der erstgeborene Enkel eine Fistel rechts, die zweitgeborene Enkelin war ohne Fistel, der dann noch vorhandene Enkel hatte eine Fistel rechts.

Schwabach fand eine Ohrfistel bei einer Frau, deren Mutter, Schwester und einem ihrer Kinder.

C. Stein beobachtete beiderseitige praeaurikuläre Fisteln an typischen Stellen bei drei weiblichen Geschwistern.

Eyle führt einen Stammbaum an, in dem sich die Fistula auris kongenita durch 4 Generationen verfolgen läßt, wobei sie einseitig und auch doppelseitig angelegt war.



Fistula auris kongenita
(Eyle)

His und Gradenigo fassen die Entstehung dieser Fisteln als mangelhafte Verschmelzung der Höcker und Wülste, aus denen die Ohrmuschel entsteht, auf und nicht als Kiemenspaltenrest. Albrecht führt die angeborene Halsfistel und die Fistula auris kongenita auf eine ungenügende Rückbildung eines Kiemenganges zurück. Für die Anschauung der beiden ersteren Autoren spricht die Tatsache, daß Heusinger bei 46 mit angeborenen Kiemengangsfisteln behafteten Personen, die er tabellarisch zusammenstellte, nur einmal eine Fistula auris kongenita und dreimal Schwerhörigkeit fand.

Für endogene, konstitutionelle Ursachen bei der Entstehung des **Gehörgangsekzems** sprechen nach Bauer und Stein verschiedene Momente, wenngleich man auch den exogenen einen wesentlichen Einfluß nicht absprechen könne. Sie fanden bei den von ihnen untersuchten Kranken auffallende Häufigkeit von Ohrerkrankungen, Hautanomalien und Erkrankungen des Innenohrs in der Ascendenz (unter 55 Fällen 24mal).

Bei den von uns beobachteten Fällen konnten wir ähnliches feststellen, jedoch war das Erlangen eines abschließenden Urteils wegen des geringen Materials nicht möglich; auch gelang es nicht, über mehrere Generationen ein Ekzem zu verfolgen, um eventuell einen Stammbaum zu erstellen.

Zu den erblichen Veränderungen im Bereiche des Gehörgangs können wir in erster Linie die **Atresie** zählen. Dieser angeborene Gehörgangsverschluß ist in der Regel vergesellschaftet mit leichter oder schwerer Ohrmuschelmißbildung. Es sind nur wenige Fälle bekannt, in denen die Ohrmuschel keine Absonderheit aufwies. Die Atresie ist entweder membranös oder knöchern. Bei der ersten Form findet sich ein Gehörgang, der sich in der Tiefe verjüngt oder blind endigt. Bei der knöchernen Form fehlt der knöcherne Gehörgang ganz; der häutige kann vorhanden sein oder auch fehlen, stets ist dabei eine Mißbildung des Mittelohrs zu finden (Bauer und Stein).

Nach Marx kann man je nach dem Grade der Mißbildung verschiedene Formen unterscheiden. Beim leichtesten Grad ist noch ein Trommelfell vorhanden, jedoch weist es irgendwelche Unregelmäßigkeiten im Bau auf. Oft findet sich auch nur eine bindegewebige Platte an Stelle des Trommelfells. In einer großen Mehrzahl fehlt eine Membran und die laterale Wand der Paukenhöhle ist völlig knöchern. Letztere zeigt dann meist gänzlich atypischen Bau, ist wesentlich kleiner als die Norm und kann

schließlich ganz fehlen. An ihrer Stelle findet sich nur spongiöser Knochen. Die Gehörknöchelchen sind in der Regel mißbildet. Bei vorhandenem Trommelfell fehlt meist die Verbindung mit dem Hammer. Amboß und Hammer können verwachsen sein oder überhaupt fehlen.

Joél stellte eine Reihe von Fällen zusammen und kam zu ähnlichen Ergebnissen wie Marx. Fast immer war gleichzeitig mit der Atresie eine Ohrmuschelmißbildung anzutreffen. Der knorpelige Gehörgang ließ sich nachweisen, endete jedoch stets blind. An Stelle des knöchernen Gehörganges fand sich bald eine festere, bald eine spongiöse Knochenmasse. Bisweilen führte ein Spalt bis in die Nähe der Paukenhöhle oder es fand sich eine kleine Lücke im Knochen. Im allgemeinen fehlte der Annulus tympanicus zusammen mit dem Trommelfell. Die Tube fand sich normal angelegt oder mißbildet, das Labyrinth war selten beteiligt.

Ueber die Vererbung der angeborenen Gehörgangsatresie ist bisher sehr wenig bekannt. Krampitz beobachtete sie einmal bei Mutter und Kind (vgl. unter Mikrotie). In Anbetracht der relativen Seltenheit ihres Vorkommens (wir fanden unter etwa 3000 Fällen einen einzigen von Ohrmuschelmißbildung mit Gehörgangsatresie) sind auch Stammbäume, die den Vererbungsmodus erkennen lassen, nicht erstellt.

Eine Angabe über einen **abnormen Verlauf des Gehörgangs** finden wir bei Stetter. Es war ihm möglich, über drei Generationen, d. h. bei Mutter, ihren 6 Kindern und deren Kindern, einen Gehörgang zu beobachten, der sich „pfropfenzieherartig" nach innen wand. Man konnte in keinem Falle das Trommelfell ganz übersehen, die vordere Gehörgangswand sprang weit in das Lumen des Gehörganges vor, so daß nur etwa ein Drittel des Trommelfells zu überblicken war; die übrigen zwei Drittel wurden durch den sich nach vorn windenden Gehörgang ausgefüllt. Alle Gehörgänge zeigten in ihrer vorderen Hälfte eine abnorme Konvexität nach hinten und in ihrer hinteren eine solche nach vorn. Das Gehör war in keiner Weise krankhaft verändert.

Marx sah bei Vater und Sohn einen völlig übereinstimmenden hyperostotisch verengten Gehörgang.

Erbliche Veränderungen im Bereiche des Trommelfells

Die außerordentliche Aehnlichkeit der normalen Trommelfelle verschiedener Personen ist bekannt. Auch wissen wir, daß Form und Art von Tromelfellperforationen völlige Uebereinstimmung aufweisen können. Es ist deshalb sehr schwierig, feinste Abweichungen der Befunde festzustellen, miteinander zu vergleichen und vielleicht über eine Reihe von Generationen zu verfolgen. Als einzige Möglichkeit bietet bisher die Zwillingsforschung eine Handhabe, um über die Vererbung gröberer Trommelfellveränderungen eine gewisse Klarheit zu bekommen.

v. Verschuer beschreibt die Trommelfelle von zwei eineiigen Zwillingspaaren und einem zweieiigen Paar. Uebereinstimmung bestand bei den EZ. ganz deutlich, einmal in einer randständigen Perforation, einmal waren beide Zwillinge mit der gleichen Trübung im Trommelfell behaftet. Dagegen fanden sich wesentliche Unterschiede im Befunde bei dem zweieiigen Zwillingspaar.

Leicher untersuchte eine ganze Reihe von Paaren und fand Uebereinstimmung unter:

39 eineiigen Zwillingspaaren 25mal, d. h. bei 64 Prozent,
27 zweieigen Zwillingspaaren 15mal, d. h. bei 56 Prozent.

Zählte er jedoch die Paare, bei denen Besonderheiten am Trommelfell vorkamen, so war bei den eineiigen Zwillingen das Verhältnis der übereinstimmenden zu dem der diskordanten 5 : 2, das gleiche Verhältnis bei den zweieiigen dagegen 1 : 4.

Als besondere bei den EZ. vorkommende und konkordant festzustellende Veränderungen fand Leicher bei 2 Paaren einen deutlichen Arcus lipoides myringis (Berberich). Bei einem Paar stellte er übereinstimmend eine sichelförmige Narbe fest, ohne daß eine Paracentese vorausgegangen war. Außerdem fand er eine beiderseitige auffallende Verbreiterung des Umbo, die durch eine starke Bindegewebsentwicklung am unteren Ende des Hammergriffes hervorgerufen war. Bei zwei Paaren stellte er übereinstimmende, mit dem Siegleschen Trichter deutlich sichtbar zu machende Atrophien fest. Bei einem anderen Paar fand er Kalkeinlagerungen an gleichen Stellen von gleicher Größe und Form. Bei einer Reihe von Zwillingspaaren wurden Uebereinstimmungen nur einseitig, gleichseitig oder aber verschiedenseitig gefunden. Bei einigen Paaren war keine Konkordanz festzustellen.

Albrecht sah ein Zwillingspaar, das im linken Trommelfell eine zentrale, trockene Perforation von gleicher Form und Größe hatte.

Wir können daraus schließen, daß auch für gewisse Veränderungen im Bereiche des Trommelfells erbliche Faktoren verantwortlich gemacht werden können.

Erbliche Veränderungen im Bereiche des Mittelohres

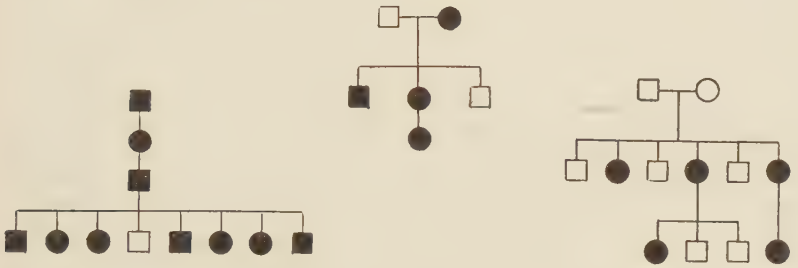
Abgesehen von den bereits oben beschriebenen Veränderungen im Mittelohr (vgl. unter Atresie) interessieren uns besonders die erblichen Einflüsse auf entzündliche Vorgänge.

Daß letztere im weitesten Sinne in einer Erbanlage begründet liegen, dürfte durch die Untersuchungen Albrechts und seiner Schule erwiesen sein; auch finden sich gewisse Anhaltspunkte in der Pneumatisationslehre Wittmaacks. Sie scheinen jedoch in engem Zusammenhang mit der Konstitution des Individuums, speziell mit seiner Schleimhaut zu stehen.

Die Tatsache einer Erbbedingtheit zeigt sich in gewisser Weise bereits aus den aufgestellten Stammbäumen und aus der jedem Ohrenarzt bekannten familiären Häufigkeit.

Die in diesen Stammbäumen beobachteten Unregelmäßigkeiten erklärt Siemens damit, daß vielleicht keine strenge Erbgebundenheit besteht, sondern möglicherweise eine weitgehende Abhängigkeit von äußeren Faktoren, daß also gar nicht eine Otitis media erblich, sondern daß vielleicht nur die erbliche Disposition zu bestimmten Infektionskrankheiten vorherrscht. Es spielen möglicherweise gewisse „Hemmungsfaktoren" eine Rolle.

Wenn auch die von Albrecht angeführten Stammbäume ebenso wie die von C. Stein den Nachteil des „ausgesuchten Falles“ haben, so zeigen sie uns doch, daß bei der Mittelohreiterung ein dominanter Erbgang im Bereich der Möglichkeit liegt.



Mittelohreiterung
(Albrecht und Stein)

Auch die bisher durchgeführten Zwillingsuntersuchungen lassen auf eine gewisse Erbbedingtheit der entzündlichen Mittelohraffektionen schließen.

Albrecht sah ein Zwillingspaar (EZ.), das zu gleicher Zeit an Masern erkrankte, zu gleicher Zeit über gleichseitige Ohrschmerzen klagte und am nächsten Tage fast zu gleicher Zeit Ohrlaufen hatte. Die Untersuchung von vier weiteren Paaren brachte bei dreien völlige Uebereinstimmung, während bei dem vierten nur ein Zwilling an einer Mittelohreiterung erkrankte.

Goerke beobachtete ein eineiiges Zwillingspaar, bei dem trotz verschiedener Behandlung die Mittelohraffektion einen völlig gleichen Verlauf nahm. Es handelte sich in allen Fällen um eine akute Media.

Man war früher geneigt, dem Bau der Eustachischen Tube die Hauptbedeutung beim Entstehen der entzündlichen Mittelohraffektionen beizumessen.

Bezold unterschied drei Typen: das gerade Rohr, das s-förmig gebogene und das s-förmig gebogene mit einer Biegung nach unten. Von der Schule Wojatschek wurde dann festgestellt, daß bestimmte Beziehungen zwischen dem Bau der Ohrtrompete und der Schädelform bestehen. Prekalin fand endlich, daß besonders die Menschen zu Mittelohraffektionen neigten, die einen bestimmten Schädelbau und eine gerade Tube hatten, stellte aber gleichzeitig fest, daß die Hauptursache für das Entstehen der Mittelohraffektionen wohl in der Reaktion der Schleimhaut zu suchen sei, eine Tatsache, die von der Albrechtschen Schule behauptet und bewiesen wird.

Durch histologische Untersuchungen der Rückbildung des Füllgewebes im Mittelohr und durch Ergebnisse der Zwillingsforschung schlossen Albrecht und Schwarz von einer Verschiedenheit der Schleimhaut auf eine Verschiedenheit ihrer Reaktion gegenüber Entzündungen und sahen in der verschiedenen Konstitution ihre Haupturſache.

Es leuchtet ein, daß eine Schleimhaut, die nicht imstande war, ein embryonales Gewebe genügend zurückzubilden, nicht als vollwertig anzusehen ist und einem eindringenden Virus weniger Widerstandskraft entgegensetzt.

Aus dieser Ueberlegung macht Albrecht auch das Entstehen einer **chronischen Mittelohreiterung** von konstitutionellen Einflüssen abhängig. Als Beweis dient ihm die Tatsache, daß wenn — wie allgemein bekannt ist — eine chronische Mittelohreiterung nach Infektionskrankheiten, Masern oder Scharlach besonders gern auftritt, sie bei Mitgliedern einer gleichen Familie ganz verschieden verlaufen kann. Er führt eine Familie an, bei der gleichzeitig drei Kinder an einem Scharlach mit Otitis erkrankten. Das jüngste und älteste waren bald gesund, während bei dem dritten ausgesprochen pastös und lymphatisch Veranlagten die Mittelohreiterung in kurzer Zeit beiderseits zu erheblichen Einschmelzungen führte. Wir selbst beobachteten in diesen Zusammenhang ein zweieiiges Zwillingspaar, bei dem der eine Partner von mehr pyknischem Typ wesentlich stärker unter seiner Media zu leiden hatte als sein Bruder. Eine Schwester, die dem letzten im Körperbau ähnelte, war in kurzer Zeit geheilt.

Trotzdem das Auftreten einer entzündlichen Mittelohraffektion auch von Umwelteinflüssen abhängig ist, zeigt doch das Ergebnis der Untersuchungen an Zwillingspaaren, die Schwarz durchführte, deutlich, daß die konstitutionelle Veranlagung eine ganz besondere Rolle spielt. Er fand unter seinen eineiigen Zwillingen 25mal einen pathologischen Befund, der auf eine alte Mittelohraffektion hinwies. In 19 Fällen waren beide Partner ziemlich gleichartig erkrankt, in den übrigen sechs Fällen war nur ein Zwilling befallen.

Wie weit erbliche Faktoren bei der Cholesteatomeiterung eine Rolle spielen, ist nicht genau bekannt, jedoch scheint festzustehen, daß auch gewisse konstitutionelle Momente ausschlaggebend sind. Eigenartig ist, daß sich in der großen Mehrzahl der Fälle bei Cholesteatom gleichzeitig eine geringe Pneumatisation oder ein völlig kompakter Warzenfortsatz finden (80 bis 100 Prozent). Letzterer soll nach Untersuchungen Albrechts und Schwarz' anlagemäßig bedingt sein.

Erbliche Veränderungen im Bereiche des Warzenfortsatzes

Ueber rassenmäßige Abweichungen in der Pneumatisation des Warzenfortsatzes unterrichten uns die Arbeiten von Turner-Porter, Runge u. a. Alle stellen übereinstimmend fest, daß wesentliche Unterschiede der Warzenfortsätze einzelner Rassen bestehen. So haben z. B. die Bewohner der Südsee und die Eskimos gut pneumatisierte Warzenfortsätze im Gegensatz zu denen der Europäer, bei denen angeblich schlechte Zellentwicklung zu finden ist.

Nach Untersuchungen Kretschmanns fanden sich bei den von ihm operierten Russen kleine Warzenfortsätze mit schlechter Pneumatisation.

Turner und Porter beobachteten, daß bei relativ reinen Rassen die Zellentwicklung im Warzenfortsatz besser war und häufiger vorkam als bei den Mischvölkern Europas.

Zusammenhange zwischen dem allgemeinen Körperbau und der Pneumatisation untersuchten Wagener und Theissing. Wenn auch ihre Ergebnisse voneinander abwichen, so scheinen sie doch in Uebereinstimmung mit Albrecht und Wittmaack zu beweisen, daß „gewisse" Zusammenhange zwischen grazilem Knochenbau und reichlicher ausgedehnter Entwicklung der Markraume gegenuber derbem Knochen und geringer Entwicklung dieser Anlage bestehen.

Wesentlich sind auch hier wieder die Ergebnisse der Zwillingsforschung.

Schwarz untersuchte 61 eineiige Zwillingspaare röntgenologisch auf ihre Verhaltnisse im Warzenfortsatz und verglich diese Ergebnisse mit den Untersuchungen an 35 zweieiigen Zwillingspaaren. Er fand in 66,1 Prozent der Falle Uebereinstimmung des Bildes bei eineiigen und eine solche nur bei 37,1 Prozent der zweieiigen Zwillingspaare. Verglich er die best- mit den nichtpneumatisierten untereinander, so kam er zu folgenden Zahlen:

überpneumatisierte — Konkordanz 92,2 Prozent,
gutpneumatisierte — Konkordanz 74,4 Prozent,
nichtpneumatisierte — Konkordanz 66,6 Prozent.

Die Uebereinstimmung bei den maßig und schlecht Pneumatisierten war geringer (53,3 und 12,1 Prozent). Er sah daraus, daß die Schleimhaut genau so ausschlaggebend, wie sie für Mittelohraffektionen sei, auch für die Zellentwicklung in Frage käme, daß sie bei genügender Reaktionskraft von außeren Einflussen nicht gestört werden könne, d. h. bei der Entwicklung der Pneumatisation des Warzenfortsatzes komme der konstitutionellen Veranlagung die großere und wichtigere Bedeutung zu.

Ueber die Pneumatisation und den äußeren Bau des Warzenfortsatzes unterrichten uns die Arbeiten von Leicher, der zur Erkennung erblicher Einflusse Mastoide mit extremem Bau wählte. Er unterschied besonders kleine, breit-halbkugelige oder schmal-spitze Warzenfortsätze.

Wenn sich auch ein bestimmter Vererbungsmodus nicht aufstellen läßt, so bieten seine Ergebnisse doch Fingerzeige, daß Erblichkeit überhaupt vorliegen kann.

In einer Familie hatte der Vater auffallend kleine, zitzenförmige Warzenfortsätze. Bei der Mutter waren beide auch sehr klein; der rechte war gut pneumatisiert, der linke eburnisiert. Von den vier Kindern haben alle einen sehr kleinen Warzenfortsatz, drei Kinder weisen einen normalen zitzenförmigen, das vierte einen spitzen zackenförmigen auf. — In einem anderen Falle hatte der Vater zwei breite, große, halbkugelige Warzenfortsätze, die der Mutter waren klein, zitzenförmig. Von den drei Kindern hatten zwei Mastoide, die sich im Bau und in der Form auffallend glichen; bei dem dritten wich die Form etwas ab. Ganz allgemein waren die Warzenfortsätze aller Kinder mittelgroß und zitzenförmig. - Eine gespaltene Spitze fand Leicher einmal bei Vater und Sohn, wobei andere Blutsverwandte in der Ascendenz ganz normale Warzenfortsätze aufwiesen. - Bei einem eineiigen Zwilling fand er völlige Uebereinstimmung im Bau der Warzenfortsätze, jedoch Unterschiede in der Pneumatisation. Bei dem Vater waren sie, wie auch bei zwei Geschwistern, groß, zitzenförmig, bei der Mutter beiderseits klein, zackenförmig, spitz.

Durch Röntgenaufnahmen der Warzenfortsätze einiger Zwillinge, die er vornahm, stellte er völlige Uebereinstimmung bei 14 Paaren fest, nur in einem Falle zeigte sich in der Pneumatisation ein wesentlicher Unterschied, während im äußeren Bau völlige Gleichheit herrschte.

Auch Leichers Operationsbefunde führten zu gleichen Ergebnissen.

In einer Familie wurden Bruder und Schwester kurz hintereinander operiert. Die Warzenfortsätze waren sich in bezug auf Form und Größe außerordentlich ähnlich, die fossae digastricae waren auffallend tief. In einem anderen Falle wurden zwei Brüder operiert, deren Warzenfortsätze sich im Bau und in der Größe deutlich unterschieden. Bei dem einen waren sie mittelgroß, schmal, zackenförmig, bei dem anderen breit, groß, halbkugelig. Beim Vater waren sie röntgenologisch mittelgroß, zitzenförmig, bei der Mutter mittelgroß, schmal, zackenförmig. — Bei der Operation eines weiteren Geschwisterpaares fand sich wiederum große Aehnlichkeit der Warzenfortsätze, beide waren klein, schmal, zitzenförmig. Der Vater hatte, wie röntgenologisch gefunden wurde, gleiche Mastoide, die der Mutter waren mittelgroß, zitzenförmig.

Wir selbst konnten ein Brüderpaar beobachten, dessen Warzenfortsätze sich auffallend glichen. Besonders interessant war die völlig übereinstimmende Lage des Sinus sigmoideus.

Leicher berichtet von einem Fall, bei dem als Operationsbefund ein sehr weit vorgelagerter Sinus von ihm festgestellt wurde, neben einem auffallend niedrigen Attikus. Im Operationsbericht des anderen Bruders fanden sich genau die gleichen Verhältnisse.

Ueber die Stellung des Warzenfortsatzes zur Schädelbasis und ihre Beziehung zur Neigung der Ohrmuschel finden sich bei Leicher einige Zahlen. Unter besonderer Berücksichtigung der Erblichkeitsverhältnisse unterscheidet er zwischen stark ($> 50^{0}$), mittelmäßig und wenig ($> 60^{0}$) geneigten Warzenfortsätzen und nimmt als Neigungswinkel des Warzenfortsatzes den Winkel zwischen seiner Längsachse und der Ohraugenebene.

Aus einer Kreuzung zwischen stark geneigten Warzenfortsätzen waren die der Kinder gleichfalls stark geneigt.

Von den acht festgestellten Familien mit wenig geneigtem Warzenfortsatz wurden 20 Kinder untersucht. Davon hatten einen wenig geneigten 14 Kinder, einen mittelmäßig geneigten 6 Kinder, einen stark geneigten kein Kind.

Aus 5 Kreuzungen zwischen einem Elter mit stark geneigtem und einem Elter mit wenig geneigtem Warzenfortsatz wurden 14 Kinder untersucht. Davon hatten 3 einen stark geneigten, 7 einen mittelmäßig geneigten und 4 einen wenig geneigten Warzenfortsatz.

Leicher schließt hieraus, daß sich der wenig geneigte Warzenfortsatz dominant, der stark geneigte rezessiv vererbt. Seiner Meinung nach macht sich jedoch die Dominanz der wenig geneigten nur bei einem Teil der Heterozygoten bemerkbar, beim anderen Teil finden sich mittelmäßig geneigte Warzenfortsätze. — Außerdem bestehen gewisse Uebereinstimmungen zwischen der Neigung der Warzenfortsätze und dem Ansatz der Ohrmuschel.

Von 30 Fällen mit schiefem Ohrmuschelansatz hatten 22 einen stark geneigten Warzenfortsatz, und von 76 Fällen mit geradem Ansatz hatten 71 einen mittelmäßig oder wenig geneigten Warzenfortsatz.

Aus diesen Untersuchungen scheint der Bau des inneren Warzenfortsatzes auch zu einem Teil von äußeren Faktoren beeinflußt zu werden, während für die äußere Form im wesentlichen erbliche Einflüsse geltend gemacht werden müssen.

Erbliche Veränderungen im Bereiche des inneren Ohres

1. Die Otosklerose

Unter Otosklerose verstehen wir eine Krankheitsgruppe, welche bei gut durchgängiger Tube und normalem oder annähernd normalem Trommelfellbefund klinisch das Bild einer progressiven, bei der funktionellen Prüfung bestimmte, charakteristische Merkmale aufweisenden Schwerhörigkeit darbietet (Denker).

Pathologisch-anatomisch findet sich eine zur Bewegungsunfähigkeit führende knöcherne Verwachsung des Steigbügels (klinisch-klassische Otosklerose) oder auch charakteristische Knochenprozesse in der Labyrinthkapsel, oder atrophisch degenerative Vorgänge am Nervenendapparat des membranösen Labyrinths.

Ueber die Aetiologie besteht noch keine völlige Klarheit, jedoch scheinen erbliche Momente eine hervorragende Rolle zu spielen.

Wie weit hormonale Störungen von Einfluß sind, ist unklar. Leicher kam durch seine Untersuchungen zu der Auffassung, daß innersekretorische Störungen wohl nicht als hauptsächliche, jedoch als auslösende Ursache in Frage kommen können.

Die Theorie einer Halisterese (Wittmaack u. a.) verlangt für das innere Ohr besondere Vorgänge, wie sie für das übrige Knochensystem bisher nicht beobachtet wurden. Vom erbbiologischen Standpunkt muß festgestellt werden, daß in der ganzen Literatur kein Fall bekannt ist, in dem ein Abbau des Knochens durchchronische Hyperämie in der hereditären Anlage begründet ist (Albrecht).

O. Mayer sieht die Ursache für die Otosklerose in einer örtlichen Mißbildung. Seiner Meinung nach entwickelt sich aus einem besonders geformten Knochen in der Labyrinthkapsel eine Art von Neoplasma auf dem Boden einer embryonalen Mißbildung. Für diese Theorie spricht z. B. die Beobachtung von Albrecht, daß bei einem eineiigen Zwillingspaar die Schwerhörigkeit zu gleicher Zeit auftrat und gleichartig fortschritt. Die Mayersche Auffassung von der tumorartigen Natur der Otosklerose wird von Wittmaack, Eckert-Möbius u. a. abgelehnt mit dem Hinweis, daß die Art des Wachstums, wie ihn der Knochenprozeß zeigt, schlecht mit einer geschwulstartigen Entwicklung in Einklang zu bringen

ist. Mayer selbst faßt in der letzten Zeit die Otosklerose als einen kallösen Prozeß auf.

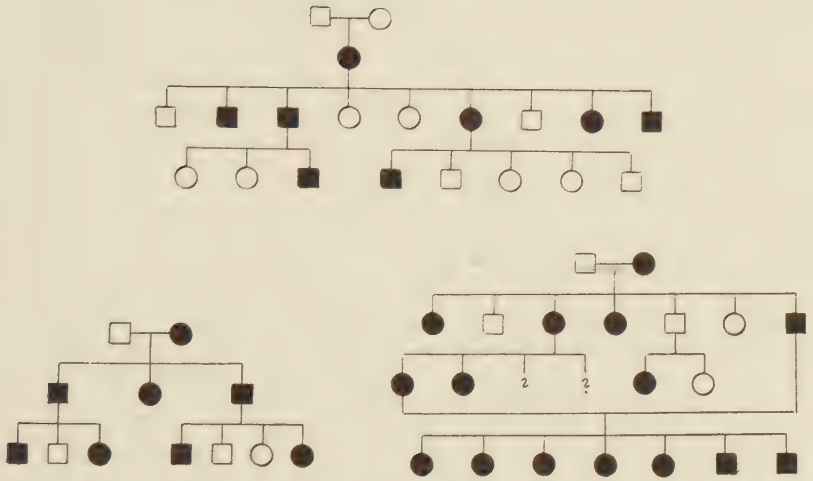
Manasse setzt sich für die Theorie einer entzündlichen, d. h. irritativen Genese ein. Gestützt wird sie durch die Anschauung O. Mayers und Nagers. Ersterer hält kleine Knochenfissuren in der Nähe des ovalen Fensters für den Reiz, der die später folgenden Prozesse dann als Reaktion auslöst. Nager weist auf die große Aehnlichkeit, welche otosklerotische Herde mit denen der Ostitis deformans gemeinsam haben, hin. Seiner Ansicht nach liegen die Unterschiede darin, daß die Ostitis deformans im periostalen, die Otosklerose im enchondralen Knochen beginnt, daß ferner bei der Ostitis deformans der Prozeß schnell, bei der Otosklerose dagegen wesentlich langsamer verläuft.

Für eine konstitutionelle Ursache spricht die Abnutzungstheorie, d. h. es wird auf Grund einer konstitutionellen Unterwertigkeit die Labyrinthkapsel vorzeitig abgenutzt (M. Weber, O. Mayer, Albrecht). Weber hält den Bau der Labyrinthkapsel bereits im zweiten Lebensjahr für abgeschlossen, d. h. die Labyrinthkapsel verharrt bezüglich der Art ihres Knochengewebes während des ganzen Lebens auf dem Stadium eines zweijährigen Kindes. Es soll demnach dieses Gewebe, das bis ins Alter nicht erneuert wird, besonders abgenutzt werden (Albrecht). Da die Gewebsabnutzung individuell verschieden ist, kann also ein Zusammenhang mit der Konstitution angenommen werden.

Nach Albrecht liegt für den Umbau der Labyrinthkapsel ein konstitutionelles Moment vor, für dessen Auslösung Umweltfaktoren verschiedenster Art in Frage kommen können. So sieht Wittmaack, daß gelegentlich eine Blutstauung Anlaß zu den Umbauvorgängen gibt. Andere Autoren nehmen Stoffwechselstörungen an, denn wie bekannt, entwickelt sich die Otosklerose mit Vorliebe in der Pubertätszeit oder eine schon vorhandene zeigt besondere Verschlimmerung durch Gravidität. Auch mechanische Reize können die auslösenden Faktoren sein, wie z. B. die Bewegungen des Steigbügels beim Hören und statische Druck- und Zugverhältnisse im Labyrinth.

Wie wir aus oben Dargelegtem ersehen, besteht über die Ursachen der Otosklerose eine derartige Fülle von verschiedenen Auffassungen, die aber das eigentliche Wesen dieses Leidens nicht eindeutig klarzustellen vermögen, so daß wir der Behauptung M. Webers, der zufolge es nicht möglich ist, die Otosklerose mit unseren heutigen diagnostischen Mitteln zu erforschen, ihre Berechtigung zuerkennen müssen. Eines scheint jedoch allgemein festzustehen, nämliche die Tatsache, daß es sich um eine erbliche Krankheit handelt.

Auch die Auffassungen über den Vererbungsmodus gehen sehr auseinander. In der Literatur finden sich allein acht verschiedene oder ähnliche Versionen. Aus den Beobachtungen von Körner, Hammerschlag, Albrecht (vgl. Stammbäume) läßt sich wohl auf eine ererbte Bereitschaft schließen, ein bestimmter Erbgang jedoch nicht nachweisen. In den Stammbäumen zeigt sich bisweilen eine Dominanz oder Rezessivität des Leidens, bisweilen tritt es sporadisch auf, oft auch, ohne daß in der Familie sonst eine Schwerhörigkeit festzustellen ist.



Otosklerose
(Körner und Hammerschlag)

Besonders wichtig für die Erbanlage der Otosklerose ist eine Zwillingsbeobachtung von Albrecht. Es handelte sich um zwei 39jährige Brüder, die an verschiedenen Orten lebten. Beide stellten zu gleicher Zeit ein Schlechterwerden des Gehörs und Ohrensausen fest. Zur Zeit ihrer Untersuchung waren sie sehr schwerhörig, und zwar fand sich die Störung hauptsächlich in der Schalleitung. Auffallend war die völlige Uebereinstimmung ihrer beiden Hörkurven. Albrecht stellte demnach fest, daß trotz grundverschiedener äußerer Umstände (Beruf, Wohnort, Ernährung usw.) sich ein gleiches Zustandsbild entwickelt hatte, daß also die hereditäre Anlage als das Wesentliche und Beherrschende anzusehen sei.

Siemens nimmt für einen Teil der beobachteten Otosklerosefälle eine Dominanz, eine Rezessivität oder auch die unregelmäßige Dominanz als zutreffend an. Jedoch sind nach seiner Meinung die erstellten Stammbäume mit größter Vorsicht auszuwerten, da es leicht passieren kann, daß man bei diesem Leiden wegen seines bisweilen späten Manifestwerdens Behaftete als gesund notiert, weil sie vor dem Erkrankungsalter starben. Auch kann die für uns wesentliche Erscheinung des Schwerhörens bei Otosklerose abhängig sein von einer bestimmten Lokalisation des Krankheitsprozesses, der bei den anderen Heterozygoten vielleicht vorhanden ist, aber an einer für das Ohr unschädlichen Stelle sitzt.

Aehnliche Verhältnisse finden sich bei der **Osteopsathyrose**, als deren Ursache eine konstitutionelle Minderwertigkeit des Mesenchyms aufzufassen ist (K. H. Bauer).

Nach Untersuchungen von J. Fischer, Nager, M. Meyer u. a. läßt sich auch im Bereich des Gehörorgans die für diese Krankheit eigentümliche Veränderung im Knochenskelett nachweisen. Es handelt sich dabei um eine gewisse Unfähigkeit, Knochen zu bilden, die zu schwersten Störungen im Labyrinth führt und gleichmäßig alle Schichten ergreift.

Die zentralen Teile der Labyrinthkapsel sollen nach Nager besser angelegt sein als die peripheren, in denen Knochensubstanz ganz fehlen kann. Die Labyrinthhohlräume sind mißbildet, das häutige Labyrinth ist unverändert.

In der Literatur sind mehrere Fälle angegeben, wo das Krankheitsbild der Osteogenesis imperfekta in der schwersten Form auftritt und der Erbgang absolut dominant ist.

Stiasny hat einen Fall beschrieben, bei dem die männlichen Familienmitglieder die Erkrankung absolut dominant vererbten.

v. d. Hoeve und de Klejn fanden in vier Generationen einer von ihnen durchuntersuchten Familie unter 22 Personen 11 mit Osteopsathyrose, blauen Skleren und Otosklerose.

Nach Ruttin besteht wohl eine feste Korrelation zwischen Knochenbrüchigkeit, blauen Skleren und Schwerhörigkeit, jedoch kommt es selten vor, daß alle drei Merkmale in einer Generation gleichmäßig auftreten. Es können auch jeweils ein oder zwei Merkmale zum Ausbruch kommen. Dabei sind häufig auch noch andere krankhafte konstitutionelle Anlagen vorhanden, die sich mitvererben: Idiotie, Zwergwuchs, Wolfsrachen, Herzfehler u. a. Ruttin weist darauf hin, daß die Schwerhörigkeit bei Osteopsathyrose nicht immer Otosklerose ist, sondern auch eine Laesio auris internae sein kann. Er beschreibt fünf Fälle, in denen die begleitende Otosklerose nicht vor dem elften Lebensjahr auftrat, die Knochenbrüche jedoch schon früher erfolgten. Bei einem Patienten trat innerhalb von 13 Jahren keine Aenderung im Befund auf, während bei einem anderen eine Verschlimmerung im Zeitraum von acht Monaten auftrat, die von einer bedeutenden Verschlechterung des Sprachgehörs begleitet war. Es handelte sich in beiden Fällen um eine kombinierte Schwerhörigkeit, eine reine Innenohr-Schwerhörigkeit war in keinem Falle nachzuweisen.

2. Erbliche Taubstummheit

Es ist schwierig, die Erblichkeitsverhältnisse bei der angeborenen Taubstummheit mit den geltenden Vererbungsgesetzen in Einklang zu bringen, da über den Begriff der „angeborenen" Taubstummheit vielfach noch Unklarheit besteht. So finden sich in der Literatur mehrere Formen dieser Krankheit, die alle als angeboren bezeichnet werden, es in Wirklichkeit aber gar nicht sind. Angegeben werden:

1. die intrauterin oder im frühesten Säuglingsalter erworbene Taubstummheit (Lues, Trauma usw.);
2. die hereditäre Innenohr-Schwerhörigkeit (Albrecht);
3. die endemische Taubstummheit;
4. die sporadische Taubstummheit.

Es ist klar, daß die unter 1. bezeichnete Taubheit und die aus ihr resultierende Taubstumheit einem ganz anderen Erbgang folgen kann wie z. B. eine solche unter 2., wobei sie durch eine Kombination untereinander noch schwieriger werden können.

Deshalb ist es nach Albrecht unmöglich und wenig vorteilhaft, von einem Erbgang „der" Taubstummheit (wobei die unter 1. und 3. aufgeführten wegfallen, da sie nach dem neuesten Stande der Forschung nicht

als erbliche Krankheiten angesprochen werden können) zu sprechen, wie es in verschiedenen Statistiken der Fall ist, sondern untersucht werden kann nur entweder der Erbgang der hereditären Innenohr-Schwerhörigkeit oder ein solcher der sporadischen Taubstummheit usw.

Wesentlich dabei ist auch, daß die Taubstummheit nicht als in sich geschlossenes Krankheitsbild, sondern vielleicht nur als Symptom aufzufassen ist.

Albrecht ist deshalb der Meinung, daß sich das Wesen des Erbganges einer Taubstummheit nicht nur aus Statistiken, sondern vorteilhafter aus persönlichen Beobachtungen und Nachforschungen einzelner Fälle ableiten läßt.

Die Schwierigkeiten und Nachteile, welche sich ergeben können, zeigt er an einem Beispiel: Heiratet nämlich ein hereditär Innenohr-Schwerhöriger eine Taubstumme des sporadischen Typs, so werden alle Kinder von der Mutter her latent belastet und die Hälfte der Kinder vom Vater schwerhörig oder taubstumm sein. Findet nun in den nächsten Generationen Kreuzung geeigneter Art statt, die ja ohne weiteres möglich ist, denn Taubstumme und Schwerhörige heirateten bisher gern untereinander, so entstehen die kompliziertesten Vererbungsmodus, die restlos nie zu klären sind.

Demgegenüber ist der Wert von statistischen Zusammenstellungen und Auswertungen auch nicht von der Hand zu weisen. So war es möglich, aus dem großen Material der Fayschen Aufstellung wichtige Rückschlüsse zu ziehen (Lundborg, Orth).

Lundborg gelangte durch die Fay'sche Statistik zu folgenden Ergebnissen: Die konstitutionelle Taubstummheit vererbt sich wahrscheinlich nach Mendels' Gesetz und ist im weitesten Sinne rezessiv. Die angeborene Taubstummheit ist nicht gleichbedeutend mit der konstitutionellen (erblichen). Ein gewisser Teil der angeborenen Taubstummheit ist erworben und deshalb nicht ererbt, d. h. Lundborg stimmt in gewissem Sinne mit Albrecht überein, ist jedoch auf einem anderen Wege zu seiner Erkenntnis gelangt.

Die Auffassung, daß ein Teil der angeborenen Taubstummheit erworben ist, kann durch unsere Untersuchungen bestätigt werden. Wir fanden, daß unter den für eine eventuelle Sterilisation in Frage kommenden von uns begutachteten Personen eine ganze Reihe (über 50 Prozent) bei Erheben einer genauen Anamnese gar nicht erblich taub oder taubstumm sein konnte. Es ließen sich häufig im frühesten Kindesalter überstandene Infektionskrankheiten mit otogener Beteiligung feststellen oder außerdem eindeutige Trommelfellbefunde einst überstandener Ohraffektionen finden.

Yearsley untersuchte 4311 Gehörlose aus englischen Taubstummenanstalten und fand, daß 1274 angeboren, 2935 erworben und 105 zweifelhaft taub waren.

Entsprechen der von Albrecht (s. o.) vertretenen Meinung müssen auch die von Lundborg aus dem Fayschen Material errechneten Zahlen bewertet werden.

Lundborg fand Verhältnisse, die den Mendelschen Zahlen sehr nahe kamen. Er errechnete für die Nachkommen von hörenden, aber durch mindestens ein taubstummes Kind als heterozygot anzunehmenden Eltern eine Geschwisterziffer von 22,8 Prozent Taubstumme, und für Kinder aus

einer Ehe zwischen einem taubstummen und einem hörenden Elter 48,8 Prozent. Diese Zahlen sind in ihrer Eindeutigkeit bestechend.

Von diesen wichen die von Hammerschlag auch unter Zugrundelegung der Fayschen Statistik errechneten wesentlich ab. Er las alle Kreuzungen hereditär Taubstummer Individuen aus und berechnete den Prozentsatz der taubstummen Kinder. Als Kriterium „erblich taub" galt für ihn die „Multiplizität des Auftretens der Krankheit unter den Geschwistern der beiden taubstummen Ehegatten" und er nahm an, daß erst bei drei taubstummen Kindern die Wahrscheinlichkeit einer hereditären Taubheit vorhanden war. Das auf diese Weise gewonnene Material bestand aus 38 Familien mit 82 hörenden und 28 taubstummen Kindern und ergab eine Prozentzahl von 23,14 Prozent gegenüber der vermuteten Zahl von 100 Prozent. Hammerschlag folgert daraus eine gewisse ungenügende „Artfestigkeit" der Taubstummheit und daß ihre absolute Rezessivität nicht in Frage kommt.

Orth kam bei seinen Untersuchungen von Taubstummen aus hessischen Anstalten zu einer Verhältniszahl von 22,42 Prozent Merkmalsträgern unter den Kindern heterozygoter Eltern und folgerte daraus, daß diese Zahl für den Fall mehrerer erblicher Anlagen zu Taubstummheit nicht gegen die Annahme eines monomer rezessiven Erbganges spricht.

Lenz versucht, seine Hypothese der verschiedenen idiotypischen Bedingtheit der Taubstummheit durch pathologisch-anatomische Befunde an den Gehörorganen konstitutionell Ertaubter zu erhärten. Den gleichen Versuch macht Albrecht, der auf Grund eigener Beobachtungen und der in der Literatur festzustellenden Anhaltspunkte die Taubstummheit in zwei Gruppen einteilt.

Er unterscheidet zwischen der hereditären Innenohr-Schwerhörigkeit und der sporadischen (rezessiven) Taubstummheit, und es scheint, daß diese Auffassung sich allmählich immer mehr durchsetzt.

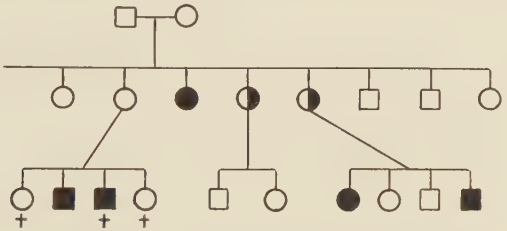
A. Hereditäre Innenohr-Schwerhörigkeit

Bei der hereditären Innenohr-Schwerhörigkeit findet sich eine durch histologische Untersuchungen sichergestellte Mißbildung des inneren Ohres (Fälle von Albrecht, Nager u. a.). Fast überall läßt sich eine mangelhafte Entwicklung des Modiolus nachweisen, der in seiner knöchernen Form mißbildet oder auch nur bindegewebig angelegt ist. Weiterhin finden sich Defekte der Skalensepten oder Mißbildung von Ganglion und Nerv. In einem Falle fehlte das Ganglion und der Nervus cochlearis beiderseits vollständig; auch wurde festgestellt, daß Ganglienzellen zwar in ihrer Form verändert, jedoch zahlenmäßig vollständig waren. Häufig findet man eine Abnahme der Ganglienzellen von der Basis zur Spitze hin. In einem Teil der Fälle fand sich eine deutliche Ektasie des Ductus cochlearis und des Saccus endolymphaticus. Diese letztgenannte Veränderung wurde früher als Folge einer entzündlichen Reizung angesehen und von Siebenmann als Residuen einer intrauterin überstandenen Entzündung angesprochen. In letzter Zeit neigt man jedoch dazu, sie, da sie sich stets zusammen mit eindeutigen Entwicklungsstörungen vorfindet, als erblich bedingte Veränderung des Labyrinths aufzufassen. Die mangelhafte Entwicklung des Modiolus, der Septen und des nervösen Apparates ist

nach Albrecht eine eindeutige Entwicklungsstörung. Nach Nager handelt es sich jedoch um zwei verschiedene Formen. Denn bei einzelnen Personen trat die Veränderung beiderseits stets gleichartig auf. Ein Fall zeigte beiderseits keine Ektasie, während sie im anderen ganz einwandfrei war.

Durch Vergleich anatomischer und klinischer Befunde ist erwiesen, daß oben beschriebene Veränderungen im Bereich des Labyrinths als Ursache der hereditären Innenohr-Schwerhörigkeit anzusehen sind. Nager, Albrecht und O. Mayer konnten ihre angeführten Fälle bei Lebzeiten untersuchen und eine Innenohr-Schwerhörigkeit auch bei deren Familienmitgliedern feststellen.

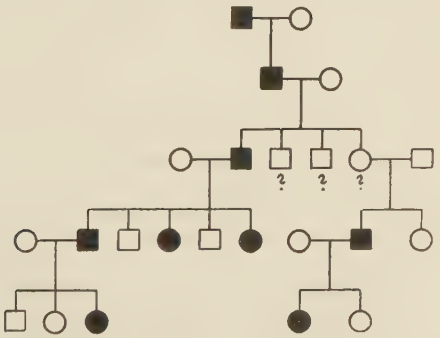
Bei Nager findet sich ein Stammbaum, aus dem die Dominanz des Leidens hervorgeht.



Hereditäre Innenohr-Schwerhörigkeit
(Nager)

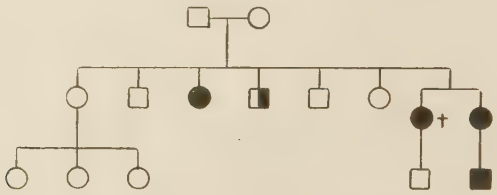
O. Mayer beobachtete einen Fall, in dem Vater und Sohn, einen zweiten, in dem auch noch der Großvater innerohr-schwerhörig war.

Uebereinstimmend mit den Untersuchungen Mayers und Nagers sind diejenigen Albrechts. Letzterer ging so vor, daß er persönlich möglichst viele Familienmitglieder, sowohl die gut- wie auch die schlechthörenden, unter möglichst gleichen Untersuchungsbedingungen prüfte. Er gelangte auf Grund seines weit verzweigten Familienmaterials zu der Ueberzeugung, daß sich die hereditäre Innenohr-Schwerhörigkeit dominant vererbt.



Hereditäre Innenohr-Schwerhörigkeit
(Albrecht)

In einem weiteren Falle, bei dem er histologisch schwere Veränderungen im Bereiche des inneren Ohres fand, stellte er durch Nachfragen fest, daß die Patientin seit Geburt taubstumm war. Sie hatte fünf normal hörende Geschwister, einen schwerhörigen Bruder, eine taubstumme Zwillingsschwester und eine taubstumme Schwester. Bei dem Bruder handelte es sich um eine ausgesprochene Innenohr-Schwerhörigkeit. Auf Grund der Untersuchungen konnte angenommen werden, daß es sich um eineiige Zwillinge handelte. Auffallend ist, daß die hereditäre Innenohr-Schwerhörigkeit in gehäufter Form als familiäre Taubheit auftritt und daß sie sich von Mutter auf Sohn vererben kann.



Hereditäre Innenohr-Schwerhörigkeit
(Albrecht)

Weiterhin stellt Albrecht fest, daß sich bei der hereditären Innenohr-Schwerhörigkeit alle Uebergänge von einer leichten Herabsetzung des Hörvermögens bis zur völligen Taubheit finden und daß diese verschiedenen Grade der Hörstörung in einer Familie gleichzeitig nebeneinander vorkommen können. Auch die frühzeitig einsetzende Altersschwerhörigkeit hält er in bestimmten Fällen für eine Aeußerung der hereditären Innenohr-Schwerhörigkeit. Er begründet diese Behauptung mit der Tatsache, daß bei seinen Familienuntersuchungen mehrere Fälle frühzeitiger Altersschwerhörigkeit beobachtet wurden, die in der Ascendenz und Descendenz Schwerhörigkeit aufzuweisen hatten. Da die hereditäre Schwerhörigkeit bisweilen progredient verläuft, besteht die Möglichkeit, daß die Herabsetzung des Hörvermögens in einem früheren Lebensabschnitt eintritt, als man Altersschwerhörigkeit erwarten sollte; eine Auffassung, die sich mit der von Lange vertretenen Anschauung deckt, daß bis zu der Taubheit, die ein vorher normal funktionierendes Ohr während des Lebens befällt, offenbar nur graduelle Unterschiede führen. Nach Albrecht soll es wahrscheinlich sein, daß der Hörnerv sich vorzeitig abnützt.

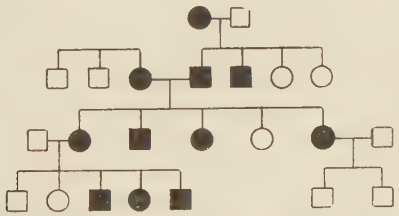
In einem gewissen Gegensatz zu diesen Auffassungen stehen die beobachteten schwersten pathologisch-anatomischen Veränderungen im Bereich des Labyrinths. Sie müßten demnach auch schon bei geringsten Hörstörungen festzustellen sein. Jedoch untersuchte O. Mayer einen Fall, bei dem sich eine erhebliche Ektasie des häutigen Labyrinths fand, wobei der Patient mit seinen 67 Jahren noch Flüstersprache auf kürzeste Entfernung wahrnahm, d. h. trotz schwerster Labyrinthveränderung eine relativ geringe Herabsetzung des Hörvermögens sich zeigte.

Für Albrechts Theorie einer Abnutzung finden sich keine speziellen Beweise; jedoch könnte man sie vielleicht im weitesten Sinne mit der Degeneration der Langerhansschen Inseln, die zum Diabetes führen kann,

der in manchen Familien erblich ist, vergleichen. Auch kann man als Beweismittel die Ergebnisse der Untersuchungen über die Widerstandsfähigkeit der Hörnerven lauten Geräuschen gegenüber, die K. Beck durchführte, heranziehen. Beck stellte durch Befunde an den Gehörorganen von Kesselschmieden fest, daß nach etwa zweijähriger Arbeit in einer Umgebung mit bekanntlich großem Lärm das Hörvermögen etwa bei der Hälfte der von ihm Untersuchten nachgelassen hatte, während die anderen noch gut hörten. Von fünf bis zehn Jahren verschoben sich die Zahlen in der Art, daß er nur noch ein Fünftel mit gutem Gehör, dagegen ein Fünftel mit leichter und drei Fünftel mit starker Schwerhörigkeit fand. Nach zehn Jahren waren alle Untersuchten schwerhörig.

Damit scheint eine individuell verschiedene Reaktionsfähigkeit der Hörnerven erwiesen, die nach Albrecht in weitestem Sinne auf seine Behauptung angewendet werden kann, jedoch nicht unbedingt eine pathologisch-anatomische Veränderung im Bereiche des Labyrinths als Voraussetzung nötig hat.

Ueber eine hereditäre **Innenohr-Schwerhörigkeit** zusammen **mit** einer **Vestibularisstörung,** die angeboren war, berichtet E. Müller. Er beobachtete in einer Familie neben einer gehäuft auftretenden hochgradigen Schwerhörigkeit Zustände bis zur Taubstummheit zusammen mit einer Untererregbarkeit des Gleichgewichtsapparats und einen besonderen Lagenystagmus. Der Stammbaum läßt am ehesten einen dominanten Erbgang vermuten, wobei sich die Schwerhörigkeit (auch mit ihrem Erbgang) am besten als hereditäre Innenohr-Schwerhörigkeit deuten läßt.



Hereditäre Innenohr-Schwerhörigkeit und Vestibularisstörung
(E. Müller)

B. Sporadische (rezessive) Taubstummheit

Als weitere aus einer erblichen Anlage heraus entstehende Veränderung mit schwersten Folgen ist bei der Einteilung nach Albrecht die sogenannte sporadische (rezessive) Taubstummheit aufzufassen. Albrecht, der bei ihrer Durchforschung im wesentlichen von klinischen Voraussetzungen ausging, schreibt: „Wir haben in Württemberg vielfach eine bodenständige Bevölkerung, die seit Jahrhunderten auf der gleichen Scholle sitzt. Zudem finden sich noch in entlegenen Gegenden Gemeinden und Bezirke, die früher fast ganz vom Verkehr abgeschlossen waren, so daß eine weitverbreitete Inzucht nicht zu vermeiden war. Bei dieser seit Generationen geübten Inzucht sind diese Gegenden begreiflicherweise ein beson-

ders günstiger Boden für die Vererbung rezessiver Affektionen, und so ist es bei der weiten Verbreitung der sporadischen Taubstummheit in unserem Lande nicht Wunder zu nehmen, daß sie in diesen isolierten Gegenden weit verbreitet ist."

Als anatomische Grundlagen für diese Art der Taubstummheit werden gewisse Veränderungen in den Cochleariskernen, zum Teil auch in den zentralen Bahnen angesehen. Es fanden sich bei den bisher bekannten Fällen eine normale Entwicklung der knöchernen Schnecke, eine Veränderung der Stria vascularis, hochgradige Atrophien im Corti'schen Organ und in den Ganglienzellen mit ihren zentralen und peripheren Fortsätzen. Die Veränderungen beschränken sich auf das häutige Labyrinth. Wenn auch die Zahl der beschriebenen Fälle zu gering ist, um eine allgemeine Folgerung zu ziehen, so ist doch immerhin die in allen Fällen festgestellte Veränderung der zentralen Bahnen bemerkenswert.

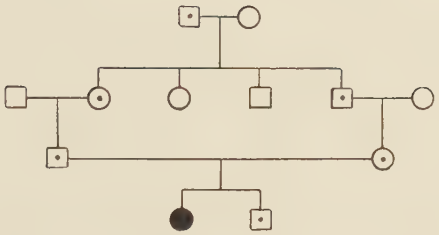
Eigenartig ist auch, daß bei der mit Retinitis pigmentosa manchmal zusammen auftretenden Taubheit gleichartige pathologisch-anatomische Veränderungen beobachtet werden (Nager u. a.). In beiden Fällen findet man gleichartig eine Atrophie der nervösen Endapparate, d. h. es finden sich in den zentralen Sehbahnen ähnliche Veränderungen wie in den Kernen des Cochlearis. Im klinischen Bild besteht jedoch zwischen beiden Krankheiten ein Unterschied darin, daß bei der Retinitis pigmentosa die Erscheinungen erst im jugendlichen Alter auftreten.

Diese sporadische (rezessive) Taubstummheit tritt so gut wie immer als Taubheit oder mindestens praktische Taubheit auf, denn die ab und zu festgestellten Hörreste sind ohne Bedeutung. Die normale Sprachentwicklung bleibt völlig aus, da es von vornherein unmöglich war, Sprachlaute mit dem Ohr aufzunehmen. Irgendwelche fließende Uebergänge, wie sie bei der hereditären Innenohr-Schwerhörigkeit noch vorkommen können, fehlen vollständig.

Ueber die Beteiligung der Geschlechter finden sich keine eindeutigen Zahlen. Die Krankheit soll dem rezessiven Erbgang folgen.

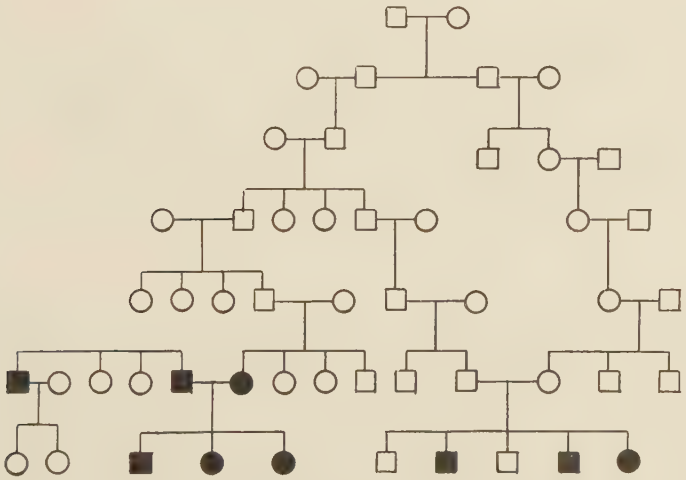
Hammerschlag stellte fest, daß sie in Ehen mit blutsverwandten Eltern gehäuft auftrat. Solche Ehen zwischen Taubstummen waren bisher gar nicht so selten. Er fand in 168 Ehen mit einem taubstummen Kind 14,3 Prozent Blutsverwandtschaft, in 28 Ehen mit je zwei Kindern (taubstumm) 28,57 Prozent und in 15 Ehen mit drei und mehr taubstummen Kindern 57,14 Prozent Blutsverwandtschaft. Diese Zahlen sprechen im weitesten Sinne für eine Rezessivität, da ja bekannt ist, daß in einer ganzen Reihe von Stammbäumen erst beim Zusammentreffen zweier verwandter Blutsströme die Taubheit plötzlich gehäuft auftritt.

Eindeutig geht die Rezessivität des Leidens aus einem von Siemens angegebenen Stammbaum hervor. Siemens ging davon aus, daß bei einem Vorfahren Heterozygotie vorgelegen haben mußte und zeigt nun, daß über drei Generationen kein Taubstummer in der Familie festgestellt werden konnte, daß in dem Augenblick, als zwei Geschwisterkinder heirateten, aus dieser Ehe sofort ein taubstummes Kind hervorging, dessen nicht taubstummer Bruder wiederum Heterozygot sein mußte.



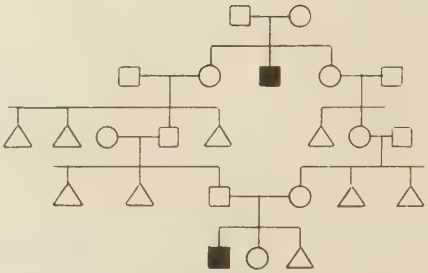
Sporadische (rezessive) Taubstummheit
(Siemens)

Von ähnlicher Ueberzeugungskraft sind die von Albrecht angegebenen Stammbäume, die über mehrere Generationen, zum größten Teil auf Befunden eigener Untersuchungen fußend, zeigen, wie beim Aufeinandertreffen beider Blutsströme von Verwandten die Krankheit plötzlich sichtbar wird, trotzdem die Sippe über mehrere Generationen in der Ascendenz keinen Taubstummen aufzuweisen hat.



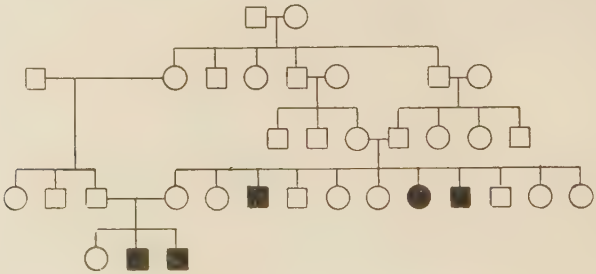
Sporadische (rezessive) Taubstummheit
(Albrecht)

Fähndrich berichtet von einer Familie, deren Stambaum er über fünf Generation verfolgen konnte, und fand auch in diesem Falle eine sporadische (rezessive) Taubstumheit, die auftrat, als Blutsverwandte heirateten.



Sporadische (rezessive) Taubstummheit
(Fähndrich)

In einem anderen Falle zeigt Bock, unter der Voraussetzung, daß Heterozygotie bei einem Elternpaar vorlag, die Rezessivität der von ihm beobachteten Taubstumheit.

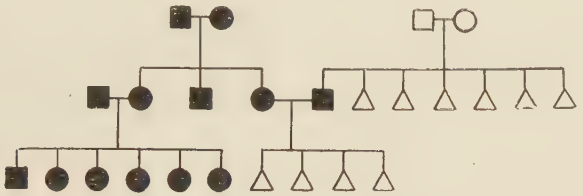


Sporadische (rezessive) Taubstummheit
(Bock)

Da ein isoliertes Auftreten von Taubstummheit, wie es in Einzelfällen auch aus oben zitierten Stammbäumen immer konstruiert werden kann, weder für, noch gegen die Erblichkeit des Leidens spricht, ist es bei der Erstellung von Ahnentafeln von besonderer Wichtigkeit, nicht nur Familie des Taubstummen in aufsteigender Linie, sondern auch sämtliche Seitenzweige soweit als möglich zu erfassen. Einmal schon mit Hinsicht auf die eventuelle Blutsverwandtschaft, zum anderen, um die Diagnose „erblich" vollkommen zu sichern, muß dies als Mindestforderung gestellt werden, besonders da ja bei der Eigenart der Rezessivität der sporadischen Taubstummheit die Tatsache „einmal frei, immer frei", eine große Rolle spielen kann.

Wie z. B. die Tatsache, daß zwei taubstumme Eltern plötzlich nur gesunde Kinder haben, erklärt werden kann und in der Eheberatung ganz anders angesehen werden muß, zeigt der Stammbaum von Taubstummheit nach Fay. Ein aus zwei vorbelasteten Familien stammendes Elternpaar hatte sechs taubstumme Kinder. Die beiden Geschwister der Frau waren auch taubstumm. Aus der Ehe der taubstummen Schwester mit einem in

gleicher Weise kranken Mann gingen vier gesunde Kinder hervor. Genauere Nachforschungen ergaben nun, daß der Vater dieser Kinder das einzige taubstumme Glied einer Familie von Normalhörenden war. Da auch seine Eltern gesund waren, lag die Vermutung nahe, daß er gar nicht erblich krank gewesen sein kann, denn bei Heterozygotie der Eltern hätten er und seine Geschwister krank sein müssen. Der Stammbaum zeigt weiter, daß es sich bei dem Begriff „Taubstummheit", wie oben bereits erwähnt, um eine ganze Reihe von Krankheiten verschiedener Ursachen handeln kann, auch daß es sich bei Krankheiten, in denen wir Rezessivität vermuten, gar nicht um eine solche handelt, sondern um ein Konglomerat von idiotypischen und paratypischen Symptomenbildern.



Taubstummheit
Tay

Sehr selten wird vererbte **einseitige Taubheit** gefunden. Ruttin beschreibt eine Familie, in der die Mutter völlig taub war, der Vater gut hörte. Alle fünf Söhne sind seit frühester Kindheit, ohne daß eine Ohrkrankheit festgestellt werden konnte, auf dem rechten Ohr taub. Sämtliche Söhne (genaue Zahl nicht angegeben, angeblich viele) dieser einseitig tauben Männer waren einseitig taub. Alle weiblichen Familienmitglieder hören und hörten gut, auch alle Enkelkinder. Blutsverwandtschaft konnte nicht festgestellt werden.

Zusammenfassung

Von den Erbkrankheiten und Mißbildungen des Gehörorgans sind es hauptsächlich die Atresia auris kongenita, die Otosklerose und die angeborene Taubstummheit, die unter das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses fallen.

1. Bei der Atresia auris kongenita handelt es sich häufig um einen Gehörgangsverschluß mit hochgradigen Veränderungen im Bereiche des Mittelohres, die erblich sein können. Ein bestimmter Erbgang ließ sich bisher nicht nachweisen.
   Im Falle eines doppelseitigen Auftretens der Atresie mit begleitender hochgradiger Schwerhörigkeit verlangt das Gesetz die Unfruchtbarmachung des Trägers.
2. Die Otosklerose ist eine vererbbare progressive Schwerhörigkeit mit charakteristischen pathologisch-anatomischen Veränderungen des das Labyrinth umhüllenden Knochens. Es scheint, daß es mit unseren heutigen diagnostischen Mitteln noch nicht möglich ist, sie in ihrem Wesen restlos zu erforschen und histologische und klinische Befunde in Einklang zu bringen.
   Sie folgt bisweilen einem dominanten Erbgang und kommt in familiärer Häufung vor.
   Auf Grund des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses ist die Sterilisierung schwerer, einer Ertaubung gleichzusetzender Fälle, bei denen besonders schwere Familienbelastung vorliegt, zulässig.
3. Bei der angeborenen Taubstummheit finden sich schwerste pathologisch-anatomische Veränderungen im Bereiche des knöchernen Labyrinths und des nervösen Apparates.

Je nach der Beteilung kann man unterscheiden zwischen:

a) der **hereditären Innenohr-Schwerhörigkeit**, die häufig einem dominanten Erbgange folgt, und
b) der **sporadischen Taubstumheit**, für die Rezessivität Gesetz zu sein scheint.

Bei der Bestimmung beider Leiden ist es von größter Wichtigkeit, sämtliche erreichbaren Familienmitglieder davon Befallener zu untersuchen, da besonders bei der letztgenannten Form eine vielleicht bestehende Blutsverwandtschaft ausschlaggebend für die Beurteilung sein kann.

Auf Grund des Literaturstudiums und unserer eigenen Beobachtungen bei der Begutachtung erbkranker Personen in fachärztlicher Hinsicht können wir sagen, daß es oft schwierig ist, über die Erblichkeit des Leidens ein Urteil zu fällen. Die Angaben der Angehörigen über erbliche Belastung in der Familie sind häufig zur Beurteilung des Erbganges der betreffenden Erkrankung unzureichend.

Es ist deswegen für den Begutachter einer Erkrankung des Gehörorgans, die unter das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses fälli, außerordentlich wichtig, daß er den Erbgang der in Frage kommenden Erbkrankheiten kennt, um über die Erblichkeit des Leidens im Sinne des Gesetzes zu entscheiden.

Literaturverzeichnis

1. Albrecht, W.: Ueber die Vererbung der konstitutionell-sporadischen Taubstummheit, der hereditären Labyrinthschwerhörigkeit und der Otosklerose. Arch. f. Ohrenheilk.. Bd. 110/1923.
2. ders.: Ueber Konstitutionsprobleme in der Pathogenese der Hals-, Nasen-, Ohrenkrankheiten. Zeitschr. f. Hals- usw. -krankheiten. 1931/II, Bd. 29.
3. Bauer, J., und C. Stein. Konstitutionspathologie in der Ohrenheilkunde. (Konstitutionspathologie in den medizinischen Spezialwissenschaften. Herausgegeben von J. Bauer. Bd. II, 1926. Springer.
4. dies.: Vererbung und Konstitution bei Ohrenkrankheiten. Zeitschr. für Konstitutionslehre. Bd. 10, Heft 5, 1925.
5. Bauer, K. H.: Zeitschr. f. Chirurgie, Bd. 154 und 160.
6. Bauer, E., und M. Hartmann: Handbuch der Vererbungslehre. 1928. Berlin.
7. Beck: zit. nach Albrecht.
8. Besold, F.: Die Taubstummheit auf Grund ohrenärztlicher Beobachtungen und III. Nachträge. J. F. Bergmann. 1902.
9. Bock, W.: Ueber die Vererbung der angeborenen Taubstummheit Dissert. Königsberg 1933.
10. Burger, H.: Taubheit und Heredität. Zentralbl. f. d. ges. Neurologie und Psychiatrie. Referate und Ergebnisse. 1926. Band 12.
11. ders.: Die Erblichkeit der chron. fortschreitenden Schwerhörigkeit. Referiert nach Zentralbl. f. Ohrenheilkunde. Febr. 1917, Bd. 14, Nr. 11.
12. Dahlberg, G.: Eine statistische Untersuchung über die Vererbung der Taubstumheit. Zentralbl. f. Konstitutionslehre. Bd. 15, 1930.
13. Denker, A., und W. Albrecht: Lehrbuch der Krankheiten des Ohres und der Luftwege. 1932. Fischer, Jena.
14. ders.: und O. Kahler: Handbuch der Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde. Bd. 7 u. 8. 1926/27. Springer, Berlin.
15. Eitelberg, zit. nach Spira: Ueber Heredität bei Ohrenkrankheiten. Monatsschr. f. Ohrenheilkunde, 1914, Nr. 3.
16. Fähndrich, W.: Das pathologisch-anatomische Bild der rezissiven Taubstummheit. Dissert. Tübingen 1935.
17. Fischer, J., und J. Sommer: Beziehungen von Auge und Ohr bei Taubstummen und Taubstummblinden. Zentralbl. f. Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde, Bd. 11, Heft 1.
18. v. Gilse, P. H. G.: Zum Einfluß der Konstitution auf die Erkrankungen von Hals, Nase und Ohr. Zeitschr. f. Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde, Bd. 40, 1936.
19. Gradenigo: Mißbildungen der Ohrmuschel. Archiv f. Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde, Bd. 34.
20. Hammerschlag, V.: Zur Aetiologie der Otosklerose. Wiener med. Wochenschrift. 1908.

21. derſ.: Die hereditäre Taubſtummheit und die Geſetze ihrer Vererbung. Wien 1908.

22. derſ.: Die hereditär degenerative Innenohrerkrankung vom Standpunkt der Erbpathologie. Monatsſchr. f. Ohrenheilkunde, 1932, Heft 11.

23. derſ.: Zur Kenntnis der hereditär degenerativen Taubſtummheit. Zentralbl. f. Ohrenheilkunde, 1908, Bd. 54.

24. derſ.: Ueber die Beziehungen der hereditär degenerativen Taubſtummheit und der Konſanguinität ihrer Erzeuger. Zentralbl. f. Ohrenheilkunde, Jahrg. 47, 1904.

25. Hanhart, E.: Ueber die Bedeutung der Erforſchung von Inzuchtgebieten an Hand von Ergebniſſen bei Sippen mit hereditärer Ataxie, heredo-degenerativem Zwergwuchs und ſporadiſcher Taubſtummheit. Schw. med. Wochenſchr., Jahrg. 54, Nr. 50.

26. Hildén, K.: Ueber die Form des Ohrläppchens beim Menſchen und ihre Abhängigkeit von den Erbanlagen. Hereditas 1922, Band 3.

27. Joél: Ueber Atresia auris kongenita. Zeitſchr. f. Ohrenheilkunde, Bd. 18, S. 278.

28. Kelemen, G.: Angeborene Abnormitäten am Gehörorgan. Zentralbl. f. Hals- uſw. -Heilkunde. 12. 493.

29. Keſſel, O.: Ueber die Eroſtoſen des äußeren Gehörgangs. Zeitſchr. f. Hals- uſw. -Heilkunde. 1924, Heft 8.

30. Knick, A.: Ohren-, Naſen-, Rachen- und Kehlkopfkrankheiten. Verlag des Verbandes der Aerzte Deutſchlands. Leipzig.

31. Körner: Das Weſen der Otoſkleroſe im Lichte der Vererbungslehre. Zeitſchr. f. Ohrenheilkunde, Bd. 50.

Körner, O., und Grünberg: Lehrbuch der Ohren-, Naſen-, Kehlkopfkrankheiten. Bergmann, München.

32. Krampitz: Ueber einige ſeltene Formen von Mißbildungen des Gehörorgans. Zeitſchr. f. Ohrenheilkunde und f. Krankheiten der Luftwege. Bd. 65.

33. Krupiky, A.: Zur Frage der angeborenen Anomalien der Ohrmuſchel. Zentralbl. f. Laryng. uſw. 16, 255.

34. Lange, W.: Aplaſie des Ganglion spirale und des Nervus cochlearis als Urſache angeborener Taubheit. Archiv f. Hals-, Naſen-, Ohrenheilkunde, 1913, 93.

35. Leicher, H.: Die Vererbung anatomiſcher Variationen der Naſe, ihrer Nebenhöhlen und des Gehörorgans. 1928. München.

36. Lundborg, H.: Ueber die Erblichkeitsverhältniſſe der konſtitutionellen hereditären Taubſtummheit. Archiv f. Raſſenbiologie, Band 9, Heft 2, 1912.

37. Manaſſe: Ueber chroniſche, progreſſive, labyrinthäre Taubheit. Wiesbaden. 1906.

38. Marx, R.: Die Mißbildungen des Ohres. Handbuch der Hals-, Naſen-, Ohrenheilkunde, Bd. 6, 1926. Springer u. Bergmann.

39. Mauthner, O.: Kongenitale Taubheit und erhaltene statische Erregbarkeit bei Mißbildung des äußeren und mittleren Ohres. Archiv f. Ohrenheilkunde. 1910, Bd. 83.
40. Mayer, O.: Otosklerose. Wien. Hölder. 1917.
41. Mende, J.: Ueber eine Familie hereditärer degenerativer Taubstummer mit mongoloidem Einschlag und teilweisem Leukismus der Haut und der Haare. Archiv f. Kinderheilkunde, 79, 214, (1926).
42. Möller-Holst, G.: Verhandlungen der Gesellschaft über phys. Antropol. 1931, Bd. 6. Ueber Exostosen des Gehörgangs.
43. Meyer, M.: zit. nach Schwarz.
44. Müller, E.: Vestibularisstörungen bei erblicher Taubheit. Archiv f. Ohren-, Nasen-, Kehlkopfkrankheiten. 1936, Heft 2.
45. Mygind, H.: Die angeborene Taubheit. Hirschwald. Berlin 1890.
46. Nager, F. R.: Die Taubstummheit im Lichte der neuen Forschung und Anschauung. Antr. Vorlesung an der Universität Zürich. 1908.
47. Nelle: Ist die Unterbrechung der Gravidität bei Otosklerose gerechtfertigt? Beitrag z. Anat., Physiol., Path. u. Ther. des Ohres, der Nase und des Halses. Bd. 9.
48. Onodi, L.: Ueber kongenitale Ohrfisteln. Archiv f. Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkrankheiten. 1918, 128.
49. Orth, H.: Zum Erbgang der konstitutionellen Taubstummheit. Archiv f. Ohren- usw. -Heilkunde. 111, 84. 1923.
50. Panse, R.: Neues für den praktischen Hals-, Nasenarzt. 1930.
51. Paulsen, J.: Beobachtungen an eineiigen Zwillingen. Archiv f.
52. Richter: Ueber familiäres Auftreten entzündlicher Mittelohrerkrankungen. Zeitschr. f. Laryng. usw. 21, 319.
53. derf.: Zeitschr. f. Laryng. 25.
54. derf.: Zeitschr. f. Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde. 19.
55. derf.: Archiv f. Ohrenheilkunde. 131.
56. Ruttin: Osteopsathyrose und Otosklerose. Zeitschr. f. Ohrenheilkunde, Laryng. und Rhinol. 1919.
57. derf.: Zeitschr. f. Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde, Bd. 3, S. 263. Verhandl. der deutschen Gesellschaft f. Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde.
58. Schäffer: Ueber die fetale Ohrenentwicklung. Archiv f. Anthropol., Band 21.
59. Schwarz, M.: Ererbte Taubheit.
60. derf.: Die Konstitution der Schleimhaut. Zeitschr. f. Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde, Bd. 40, S. 332, 1936.
61. Siebenmann, F.: Anatomie der Taubstummheit. Wiesbaden, 1904, Bergmann.
62. Siemens, H. W.: Vererbungs- und Konstitutionspathologie des Ohres und der oberen Luftwege. Zentralbl. f. Hals- usw. -Heilkunde, Bd. 29, 1931/II.

63. Spira: Ueber Heredität bei Ohrenerkrankungen. Monatsschr. f. Ohrenheilkunde und Laryng., Rhinol, Nr. 3, 1914.
64. Stein, C.: Gehörorgan und Konstitution. Zentralbl. f. Ohrenheilkunde, Bd. 76, 917.
65. Stetter: Die angeborenen und erworbenen Mißbildungen des Ohres. Haucks klinische Vortr. aus dem Gebiete der Otologie. Band 2, Heft 3.
66. Stiasny, H.: Vererbbarkeit der Osteopsathyrosis. Zentralbl. f. Chirurgie, Nr. 11, 1935.
67. Undritz: Ueber die Bedeutung der Erbfaktoren bei verschiedenen oto-laryngologischen Erkrankungen u. Archiv f. Ohren- usw. Heilkunde. 119, 270.
68. Urbantschitsch: Ueber die Fistula auris kongenita. Monatsschr. f. Ohrenheilkunde, Laryng. und Rhinol. 1887.
69. v. Verschuer, O.: Verhandlung der Gesellschaft f. phys. Anthropol. 1931, Bd. 6. Ergebnisse der Zwillingsforschung.
70. Waardenburg. Taubheit und Heredität. Ref. Zeitschr. für die gesamte Neurol. und Psychiatrie. 1916, Bd. 13.
71. Weinert, H.: Erbliche Taubheit und ihre Bekämpfung. Blatt f. Taubstummenbildung. 43, 121, 1930. Fortschr. IV, Heft 1 u. 2.
72. Weitz, W.: Studien an eineiigen Zwillingen. Zentralbl. kl. Medizin. Bd. 101, Heft 1/2, 1924.
73. Yearsley, M.: zit. nach Zentralbl. f. Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde. 1936/II.

Es ist mir an dieser Stelle eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. E. Gohrbandt für die freundliche Zuweisung der Arbeit meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Ich wurde am 12. August 1907 in Bremerhaven als Sohn des Schiffsingenieurs August Kunz geboren. Nacheinander besuchte ich Schulen in Bremerhaven, Wejherowo (Polen) und Wesermünde-Lehe. An letzter Anstalt bestand ich im April 1927 die Reifeprüfung. Anschließend studierte ich Medizin in Tübingen, Düsseldorf und Kiel und bestand an letzter Hochschule mein medizinisches Staatsexamen am 6. Februar 1933. Ich war dann zunächst Medizinalpraktikant am Städtischen Krankenhaus in Wesermünde-Lehe und am Städtischen Urban-Krankenhaus in Berlin. An letztgenanntem Krankenhaus wurde ich im April 1934 Assistent auf der Hals-, Nasen-, Ohren-Abteilung, in welcher Stellung ich mich noch heute befinde.